FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1964

THÈSE

N° 830

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Françoise, Edith HERREMAN née DARZENS

le 5 Juin 1936 à Paris

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LA CHIRURGIE DANS LES RETRECISSEMENTS AORTIQUES CONGENITAUX INDICATIONS OPERATOIRES ET RESULTATS.

(A propos de 49 observations).

Président : Mr. P.SOULIE, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1964

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Françoise, Edith HERREMAN née DARZENS

le 5 Juin 1936 à Paris

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LA CHIRURGIE DANS LES RETRECISSEMENTS AORTIQUES CONGENITAUX INDICATIONS OPERATOIRES ET RESULTATS.

(A propos de 49 observations).

Président : Mr. P.SOULIE, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

15-12-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Gaston CORDIER.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR . . . . . Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DOGNON (A.)
— —	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
— —	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)
Médecine	PERRAULT (M.)
Médecine	SIGUIER (F.)
Médecine	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.-Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf. LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)

	MM.
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.)
	BINET (J.-P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.-L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J.-J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J.-N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LŒPER (J.) Pr. s. ch.
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANNAIRE (M.)
	BEAUMONT (J.-L.)
	BERNIER (J.-J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRÉTIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ÉTIENNE (J.-P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	FUNCK-BRENTANO (J.-L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
	MALLET (R.)
	MANDE (K.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERRE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
	MILHAUD (G.)
	PAGÈS (J.-Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.-C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.)
	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	DUBOST (J.)
	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	CAUHEPE (J.)
	CERNEA (P.)
	CHAPUT (Mme A.) m. c. agr.
	CREPY (Cl.)
	FLEURY (R.)
	GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	FOUET (P.)
	LABET (R.)
	MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.)
	MOULONGUET (A.)
	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Conseiller administratif . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents et Beaux-Parents,

A mon Epoux,

A mes enfants,

A tous les Miens,

A mon Maître, Monsieur le Professeur Pierre SOULIÉ

Professeur de Clinique cardiologique,

Membre de l'Académie de Médecine,

Médecin de l'Hôpital Broussais,

Chevalier de la Légion d'Honneur,

qui m'a initiée à la cardiologie et
m'a prouvé sa bienveillante attention,

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse
et m'a fait l'honneur d'en accepter la
présidence,

Qu'il trouve ici l'expression de ma
très profonde reconnaissance.

A mon Maître, Monsieur le Professeur Maurice DEPARIS,
Médecin de l'Hôpital Bicêtre,

qui m'a enseigné la séméiologie avec
une extrême sollicitude,

En témoignage de ma respectueuse admiration
et de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur Pierre VERNANT

Professeur Agrégé,

Médecin des Hôpitaux,

A Monsieur le Docteur Bernard MORIN

qui m'ont guidée dans la réalisation de ce travail en me prodiguant leurs précieux conseils,

Qu'ils trouvent ici l'expression de mes très sincères remerciements.

A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur P. PADOVANI
Monsieur le Professeur J. MIALARET
Monsieur le Professeur P. RAMBERT

A mes Maîtres d'Internat

Monsieur le Professeur D. MAHOUDEAU
Monsieur le Professeur H. BOUR
Monsieur le Professeur M. DEPARIS
Monsieur le Professeur R. WORMS
Monsieur le Professeur Agrégé G. RICHET
Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE
Monsieur le Professeur P. SOULIE
Monsieur le Professeur F. de GAUDART D'ALLAINES,

avec toute ma reconnaissance .

A mes autres Maîtres dans les Hôpitaux

- Monsieur le Professeur Ch. DUBOST

  Professeur de la Chaire de Clinique chirurgicale cardio-vasculaire,

- Monsieur le Docteur M. DEGEORGES

  Médecin des Hôpitaux,

  qui m'a communiqué son enthousiasme,

- Monsieur le Docteur J. ACAR

  Professeur Agrégé,

  dont j'admire la rigueur,

- Monsieur le Docteur J.M. CAMBIER

  Médecin des Hôpitaux,
  Professeur Agrégé,

  qui m'a toujours prodigué son aide,

- Monsieur le Docteur P. CORONE

  Médecin des Hôpitaux,

- Monsieur le Docteur A. SARRAZIN,

  Médecin des Hôpitaux,

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma haute estime.

A Monsieur le Docteur S. GAUDEAU,

dont l'aide et l'amitié m'ont été précieuses,

Au Docteur J. FORMAN

qui a mis ses documents à ma disposition,

En témoignage de ma reconnaissance
et de mon attachement,

A tous mes camarades d'Internat et d'Externat .

INTRODUCTION

De nombreux auteurs ont précisé la fréquence, les signes cliniques, radiologiques, électriques et hémodynamiques des rétrécissements aortiques congénitaux en insistant sur leur gravité évolutive.

Ce regain d'intérêt pour une anomalie jugée auparavant rare et bénigne est dû à la pratique courante du cathétérisme gauche, liée aux progrès de la chirurgie aortique sous vision directe.

Les constatations chirurgicales ont confirmé et complété les données anatomiques : diversité du siège de la sténose et gravité du retentissement en amont de l'obstacle. On peut espérer que la chirurgie améliorera le pronostic des rétrécissements aortiques congénitaux.

Par l'étude de 49 observations de sujets opérés, de 1954 à 1963, nous voudrions tenter de préciser ce que l'on peut attendre d'un tel traitement.

Certains problèmes secondaires à l'acte opératoire restent encore imprécis, et peut-être un plus grand recul permettra-t-il de les résoudre.

FREQUENCE ET GRAVITE SPONTANEE

145 rétrécissements aortiques congénitaux ont été diagnostiqués dans le service du Professeur SOULIÉ, sur 3350 cardiopathies congénitales observées, soit 4 % .

ABBOTT trouve 2 % - NADAS, plus de 1 % - SWAN, 5 % .

Trois complications majeures guettent le rétrécissement aortique :

- LA MORT SUBITE,

dont la survenue inopinée affecte bien souvent des sujets sans gêne fonctionnelle, mais chez lesquels l'ECG montrait des signes de surcharge ventriculaire gauche.

Tous les auteurs en ont observé avec une fréquence assez constante : DOWNING 8 % - NADAS 7,5 % - BRAVERMAN 8 % - SWAN 5 % - LINCOLN 7 % , LEES et HAUCK 7,5 % .

Plusieurs hypothèses physio-pathologiques ont été avancées ; il semble le plus souvent s'agir de fibrillation ventriculaire par insuffisance coronarienne fonctionnelle aiguë.

- LA DEFAILLANCE CARDIAQUE BRUTALE,

rebelle au traitement toni-cardiaque, rapidement globale, se voit soit chez les jeunes enfants, soit après 20 ans.

- LA GREFFE BACTERIENNE ENDOCARDITIQUE,

sur les valves aortiques dans les sténoses valvulaires, mais aussi, dans les sténoses sous-valvulaires ; TAUSSIG insiste sur cette com-

plication ; METIANU, DURAND, GUILLEMOT et HEIM de BALZAC décrivent deux cas vérifiés et de nombreux auteurs en ont observé.

L'EVOLUTION ANATOMIQUE se fait vers la sclérose progressive des valves et dès l'âge de 15 ans, des calcifications peuvent apparaître.

Le ventricule gauche lutte contre l'obstacle en développant une hypertrophie concentrique, qui peut devenir monstrueuse, réduisant au minimum la cavité ventriculaire gauche.

La dilatation n'est que plus tardive, concomitante de la défaillance cardiaque.

° ° °

MATERIEL D'ETUDE

49 sujets sur les 145 rétrécissements aortiques congénitaux observés dans le service du Professeur SOULIÉ, soit 1/3 des cas, ont été opérés.

- AGE :

de 4 à 32 ans, répartis ainsi :

- de 4 à 9 ans : 8 opérés
- de 10 à 14 ans : 17 opérés
- de 15 à 19 ans : 13 opérés
- au-dessus de 20 ans : 11 .

Ainsi, 36 malades ont été opérés avant l'âge de 17 ans. Notre mode de recrutement explique que nous n'ayons ni nourrissons, ni très jeunes enfants. Nous éliminerons donc de notre étude cette forme très particulière de rétrécissement aortique congénital.

- SEXE : 16 filles = 33 % - 33 garçons = 67 % .

Ce rapport 1/3 de filles, 2/3 de garçons est classique.

- SIEGE DE LA STENOSE

Identifié de façon certaine au cours de l'intervention :

- Sus-valvulaire	1 cas	2 %
- valvulaire	28	57 %
dont 14 tricuspidies ;		
- Sous-valvulaire en diaphragme :	17	35 %
- Double :	3	6 %
dont 1 supra-valvulaire et valvulaire		
2 valvulaire et sous-valvulaire .		

Nous avons délibérément supprimé de cette étude le rétrécissement aortique créé par la sténose musculaire idiopathique du ventricule gauche, sténose fonctionnelle n'apparaissant qu'à la systole ventriculaire. Les caractéristiques cliniques, radiologiques, électriques et hémodynamiques de cette affection sont maintenant bien connues depuis les travaux de P. SOULIÉ en France.

Mais sa nature reste imprécise et les possibilités chirurgicales encore aléatoires.

° ° °

CRITERES NOUS PERMETTANT D'AFFIRMER L'ORIGINE CONGENITALE DE L'AFFECTION

- Nous avons réduit au minimum la possibilité d'inclure dans notre matériel d'étude des rétrécissements acquis en éliminant les sujets de plus de 30 ans (le sujet le plus âgé a 32 ans, mais sa sténose est typiquement congénitale).

Nous n'avons pas retenu les rétrécissements fortement calcifiés, dans lesquels l'importance des remaniements rend la lésion originelle méconnaissable. Par contre, 3 malades de plus de 22 ans avaient des calcifications nodulaires de petite taille et un enfant de 14 ans avait déjà des calcifications assez étendues.

- L'absence d'antécédents rhumatismaux, de chorée, d'angines répétées a été exigée dans tous les cas et parfois, nous nous sommes assurés qu'il n'existait pas de signe biologique inflammatoire. Mais une lésion acquise peut se greffer sur une anomalie congénitale aortique non-sténosante (tricuspidie par exemple) Ce problème a bien été étudié par AUDOIN dans sa thèse ; à l'inverse, une cardiopathie rhumatismale peut apparaître sans manifestation clinique.

- La découverte de la cardiopathie dans l'enfance, avant 5 ans, est, bien sûr, le meilleur critère, à condition que le diagnostic ait été porté avec certitude sur un ensemble d'éléments. Chez un adulte, la seule notion de souffle entendu dans l'enfance ne nous a pas semblé suffisante, étant donné la fréquence des souffles anorganiques à cet âge.

- Les critères anatomiques : sont sûrement congénitaux : les sténoses sus-valvulaires, sous-valvulaires en diaphragme, les "dômes" valvulaires, les tricuspidies vraies bien différentes des tricuspidies par symphyse commissurale inflammatoire.

  Seules, les sténoses avec trois valves sigmoïdes peuvent être discutables ; nous en avons 14 cas : 12 étaient associées à une autre malformation cardio-vasculaire, une fut diagnostiquée à l'âge de 4 ans et régulièrement suivie depuis lors, une était associée à un bec de lièvre.

- L'association du rétrécissement aortique à une autre malformation congénitale en particulier cardio-vasculaire, est un argument de poids ; les malformations associées sont, par ordre de préférence : la sténose isthmique, aortique, l'hypoplasie de l'anneau aortique, la persistance du canal artériel, la C.I.V., la C.I.A.

° ° °

LA TECHNIQUE CHIRURGICALE EMPLOYEE FUT

2 fois la voie transventriculaire aveugle, en 1954 et 1955 ;
7 fois l'hypothermie modérée simple à 31° , de 1957 à 1959 ;
40 fois la circulation extra-corporelle avec l'une ou l'autre des méthodes de protection myocardique, de 1959 à 1963, et 5 malades sur les 18 opérés en 1963 ont eu une perfusion coronaire.

Nos malades ont été opérés dans les services des Professeurs : F. GAUDART d'ALLAINES - Ch. DUBOST - MATHEY - CORDIER et du Docteur M. SERVELLE.

Les principales séries de rétrécissements aortiques congénitaux opérés trouvées dans la littérature, sont résumées dans le tableau N°I.

° ° °

Auteurs	Technique	Limites d'âge	Nombre de cas	Sus-Valv	Valvulaire	Bicuspidies	Sous Valv		Mortalité opératoire totale	Insuffisance aortique tardive opératoire	Nombre de Cathétérismes de Contrôle
SWAN	Hypothermie Simple modérée	tous <15 ans Souf -1	11	0	8	3	3	0	27%	50%	
SPENCER	C-E-C	3 à 19 ans	12	0	8	?	4	0	0%	16,3%	
MULLER	3 transventricul.- 6 Hypothermie modérée. 14 C-E-C.	?	23	0	22	?	1	0	8%	14%	
DONG	- transventriculaire - hypothermie, mod- - CEC	1 à 16 ans	10	1	6		3		0%	10%	
LEES et NADAS	CE-C	6 semaines → 20 ans	42	0	31	?	11	0	14%	15%	13
GORDON	3 Hypothermies modérée, 8 Hypoth. profondes + arrêt circulatoire	1 à 17 ans	11	1	5	?	5	0	10%	?	
ONGLEY ELLIS et KIRKLIN	C-E-C	10 mois → 36 ans	47	3	33	?	11 dont quatre sténose musculaire	0	13%	28%	8
LILLEHEI	CEC. + perfusion Coronaire de sang froid. depuis 1958.	5 mois → 56 ans	34	2	26	20	5	Bicuspidie + sténose musc 2 diaphragmes + Hypopla VG et aorte.	15%	28%	19
PATE	CEC + perfusion Coronaire dans 10 cas.	1 à 16 ans	25	0	18	11	6	Bicuspidie + St. Sous Valv	16%	20%	
BRAUNWALD. et MORROW.	15 Hypothermies modérées 44 - CEC + perfus Coronaire ds qql cas.	3 à 5 ans	44	0	30	18	11	3 tunnel Sténose	11%	20,5%	33
SOULIE	2 transventriculaire 7 Hypothermies. Modérées 40 CEC (5 Pc).	4 à 32 ans	49	1	28	14	17	3	16%	50%	8

TABLEAU N° 1

Chapitre Ier

INDICATIONS OPERATOIRES

Dans notre série, l'indication opératoire a été portée devant un ensemble d'éléments cliniques, radiologiques, électriques et hémodynamiques suggérant la gravité du retentissement de l'obstacle : ainsi, 1/3 de nos rétrécissements aortiques congénitaux ont-ils été opérés.

Tous les auteurs ont adopté la même attitude :
LEES et Coll. ont opéré 1/4 de leurs sténoses aortiques ;
BRAUNWALD et Coll., la moitié.

I - SIGNES FONCTIONNELS

Malgré la difficulté de l'interrogatoire chez l'enfant, nous avons retenu les troubles suivants :

- fatigabilité : 32 fois ;

- dyspnée d'effort : 38 fois (76 % des cas) ; 54 % pour BRAUNWALD .
  La dyspnée est apparue 25 fois dès l'enfance. 7 fois, chez des sujets de 12 à 25 ans, la dyspnée s'accentue de façon nette depuis 1 ou 2 ans. La fréquente interdiction de sport et de gymnastique, faite sur la constatation d'un souffle, peut, dans certains cas, masquer cette aggravation.

13 fois, la dyspnée n'est remarquée que plus tard, de 8 à 18 ans.

Il s'agit toujours d'une dyspnée d'effort, minime ou modérée : l'enfant peut encore courir, faire de la bicyclette, monter facilement plusieurs étages. Rarement, il a conscience de ce trouble, et ce sont les parents qui remarquent sa gêne fonctionnelle.

3 fois seulement, la dyspnée était importante, gênait la marche en terrain plat, chez des sujets de 13, 15 et 32 ans.

- Accidents d'ischémie cérébrale : 3 types d'accidents peuvent être individualisés sur les données de l'interrogatoire : les troubles visuels, les lipothymies et équivalents, les syncopes.

  • Troubles visuels : 10 malades.
  A type d'éblouissement, de lumières devant les yeux ; survenant pour des efforts d'intensité variable ; rarement uniques, ils se répètent le plus souvent ; nous ne les avons retrouvés qu'après 12 ans (il est possible que les enfants plus jeunes n'y prêtent pas attention).

  • Lipothymies : sensation de "vertiges", de malaises, accès de pâleur brusque : 13 malades.
  Survenant à l'effort ou au repos,
  peu fréquents, sauf chez une petite fille de 11 ans (15), qui avait 2 à 3 lipothymies par semaine.

En fait, la distinction entre troubles visuels et lipothymies semble assez artificielle, étant donné leur similitude.

Ceci est confirmé par le fait que trois malades seulement se plaignent de ces deux manifestations ; il s'agit d'adultes analysant leurs troubles de façon plus précise.

  • Syncopes : 13 malades (soit 26 %) ;
  avec pâleur, chute brusque sans mouvements convulsifs et l'électro-encéphalogramme, - lorsqu'il a été pratiqué à posteriori était toujours dans les limites de la normale.
  Elles surviennent à l'effort ou au repos. Parfois avant l'âge de

un an ; plus souvent à partir de 5 ou 6 ans, ou plus tard.
En général, au nombre de 1 à 2.
Chez 5 malades, elles étaient intriquées à des troubles visuels ou à des lipothymies, sans chronologie nette.

Ces accidents ont donc été trouvés chez 31 malades (soit 63 %), et nous n'avons pu établir aucun parallélisme entre le degré anatomique de striction de la sténose et la fréquence ou la gravité des accidents ischémiques cérébraux.

LILLEHEI et Coll. , BRAUNWALD et Coll. les trouvent dans 23 % des cas. Pour ces derniers, si de tels accidents deviennent plus fréquents lorsque la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte s'élève, ils sont souvent absents pour des gradients supérieurs à 100 mm de Hg .

- Douleurs angineuses : 13 malades (26 %),

Jamais avant 10 ans ;
Parfois angor d'effort typique, avec sensation d'oppression thoracique disparaissant rapidement au repos, mais souvent plus banales.

Il faut toujours leur garder leur valeur diagnostique et pronostique, car dans tous les cas - sauf 2, - elles correspondaient à des différences de pression systolique entre ventricule gauche et aorte, supérieures à 80 mm Hg .

L'angor a été précédé, dans tous les cas sauf 2, d'accidents d'ischémie cérébrale.

L'incidence de l'âge et le caractère péjoratif de ce trouble a été souligné par tous les auteurs.

Il a été trouvé dans 15 % des cas par LILLEHEI (après 7 ans) - 20 % par PATTE (après 10 ans) - 29 % par BRAUNWALD, qui insiste sur le fait que, chez l'enfant, par opposition à l'adulte, le parallélisme avec le degré de striction de la sténose n'est pas rigoureux.

- Insuffisance cardiaque :

3 malades avaient une insuffisance cardiaque globale cliniquement évi-

dente (ce petit nombre est expliqué par la limitation de l'âge de nos malades).

Deux enfants (1-8) de 4 et 9 ans, un adulte de 21 ans (41) nécessitant un traitement tonicardiaque et diurétique permanent depuis plusieurs mois.

LILLEHEI trouve 15 % d'insuffisance cardiaque : il s'agit de 3 nourrissons, d'un très jeune enfant et d'un sujet de 56 ans.
PATE, - dont les malades ont entre 1 et 16 ans, - n'a aucun cas d'insuffisance cardiaque clinique, non plus que BRAUNWALD, dont le malade le plus âgé a pourtant 51 ans.

- Retard staturo-pondéral :

TAUSSIG le juge peu fréquent, sauf dans les formes sévères du très jeune enfant. Peu d'auteurs le mentionnent ; cependant PATE le trouve dans 20 % des cas.

Dans notre série, il existait 23 fois parmi les 41 sujets chez lesquels l'étude a été faite (56 %). Nous nous sommes basés pour l'évaluer, sur les chiffres donnés par WILKINS. Le retard peut prédominer sur le poids ou sur la taille. 12 fois il dépassait 2 ans.

- Crises de tachycardies paroxystiques supra-ventriculaires :

2 malades : une enfant de 8 ans (6), avec tricuspidie sténosante, une jeune fille de 25 ans (43), avec diaphragme sous-valvulaire, bien différentes des simples palpitations fréquemment signalées.

- Epistaxis : 4 cas (8 %),

chiffre identique à celui de PATE. Ce signe n'est pas souvent signalé et nous ne le recherchons que depuis quelques années. Un certain nombre de cas a donc pu nous échapper.

Conclusion :

Nous pouvons évaluer ainsi la gêne fonctionnelle de nos 49 malades :

- nulle : 4 fois (14 %) : sujets de 10 à 17 ans, dont 3 avaient un retard staturo-pondéral.
  40 % pour LILLEHEI - 20 % pour PATE.
- discrète : 11 fois (23 %) : sujets de 6 à 26 ans, dont 6 avaient un retard staturo-pondéral important.
- importante : 31 fois (63 %) : sujets de 5 à 32 ans, faisant des accidents d'ischémie cérébrale ou myocardique, le plus souvent associés. 3 étaient en insuffisance cardiaque globale.

° ° °

II - SIGNES PHYSIQUES(*)

- Souffle systolique

Tous avaient un souffle systolique typique de sténose aortique : holosystolique, rude, râpeux, toujours intense (parfois entendu à distance) et frémissant.

Souffle et frémissement avaient leur maximum à l'extrémité interne du 2ème espace intercostal droit et toujours parfaitement perçus dans le creux sus-sternal et sur les vaisseaux du cou.

Son intensité décroît le long du bord gauche du sternum, et ré- augmente parfois à la pointe (sans insuffisance mitrale associée). Rarement, il dépasse la ligne axillaire moyenne. Il est encore entendu dans le dos, à la partie haute.

(*) Les éléments cliniques, radiologiques, électriques et hémodynamiques des malformations cardio-vasculaires associées seront groupés dans un autre chapitre.

Ce souffle frémissant est la pierre angulaire du diagnostic clinique de sténose aortique, et ses caractères stéthacoustiques sont si évocateurs que l'aspect losangique sur le phonocardiogramme enregistré au foyer aortique n'a que rarement été recherché.

Il est semblable, quel que soit le siège de la sténose, et son degré anatomique de striction .

Lorsqu'apparaît l'insuffisance cardiaque, parallèlement à la chute de débit cardiaque, l'intensité du souffle diminue et le frémissement disparaît. Ceci est fréquent au cours des sténoses aortiques graves du nourrisson, chez qui l'auscultation peut ne révéler aucun souffle ; celui-ci n'est entendu qu'après quelques jours de traitement tonicardiaque intensif. L'enfant de 4 ans était le seul de notre série dont le souffle n'était pas frémissant.

- Deuxième bruit au foyer aortique :

Normal : 24 fois - diminué : 12 fois - aboli : 13 fois .

Dans les sténoses valvulaires, il était	(	normal	15 fois
	)	diminué	11 fois
	(	aboli	3 fois .
Dans les sténoses sous-valvulaires :	(	normal	7 fois
	)	diminué	1 fois
	(	aboli	9 fois .
Dans les sténoses (valvulaires et sous-valvulaires	(	normal	1 fois
	(	aboli	1 fois .
Dans la sténose sus-valvulaire	:	normal .	

CONCLUSION : Les caractères du deuxième bruit au foyer aortique ne permettent de faire le diagnostic ni du siège, ni du degré de striction de la sténose ; dans notre série, il est plus souvent aboli que normal dans les sténoses sous-valvulaires.

Une diminution nette du deuxième bruit pourrait orienter vers une sténose valvulaire (l'incidence de l'insuffisance aortique est nulle).

- Souffle diastolique pré-opératoire : il existait :

  - Chez 8 malades (16 %) : 5 sténoses valvulaires,
    2 sténoses sous-valvulaires,
    1 sténose valvulaire et sous-valvulaire.

  Le souffle proto et méso-diastolique était toujours discret, maximum le long du bord gauche du sternum, avec mouvement de sonnette ventriculo-aortique à l'examen scopique ;
  la tension artérielle différentielle n'était jamais augmentée.

  - Ce souffle ne donne aucune indication sur la sténose : degré de striction ou siège.

  LEES et Coll, trouvant un souffle diastolique dans tous leurs cas de sténoses sous-valvulaires, estiment que l'on ne peut pas faire le diagnostic de cette localisation en l'absence de souffle diastolique.

  SPENCER n'observe de souffle diastolique que dans deux cas sur 4 sténoses sous-valvulaires et n'en observe aucune dans ses 8 sténoses valvulaires.

  Sans préciser le siège, LILLEHEI en observe dans 15 % des cas, et BRAUNWALD dans 22 % des cas.

  Ceci rejoint nos constatations.

  - L'âge du malade, par contre, semble intervenir, puisque 7 parmi les 8 malades qui avaient un souffle diastolique étaient âgés de plus de 14 ans, la fuite aortique résultant de l'importance des remaniements valvulaires.

- L'état des pouls artériels des 4 membres ne nous a guère paru significatif dans les sténoses aortiques pures. Non plus que les chiffres de tension artérielle. Nous n'avons pas l'expérience des Piezogrammes carotidiens dans cette série.

° ° °

III - SIGNES RADIOLOGIQUES

- L'aspect de l'arc inférieur gauche, allongé et surtout très convexe, reflet de l'hypertrophie concentrique du ventricule gauche, est très suggestif de sténose aortique.

- Le volume cardiaque global, par contre, renseigne peu sur la gravité de la sténose, sauf lorsqu'il est très augmenté, reflétant alors une insuffisance cardiaque globale. Il était :

  3 fois normal (16 %) chez des sujets de 12 - 16 et 19 ans, dont la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte était respectivement de 130 - 80 et 80 mm Hg, avec des signes évidents de surcharge ventriculaire gauche électrique.
  2 sténoses étaient valvulaires, et une sous-valvulaire.

  30 fois peu augmenté (61 %) toujours aux dépens du ventricule gauche, et une seule fois avec grosse oreillette gauche.
  19 sténoses étaient valvulaires, et 11 sous-valvulaires.
  Les données hémodynamiques étaient très variables.

  12 fois, nettement augmenté (25 %) dont 9 avaient une grosse oreillette gauche, chez des sujets de 5 à 32 ans, ...
  le gradient moyen de pression systolique entre ventricule gauche et aorte était ≠ 130 mm Hg .
  6 sténoses étaient valvulaires, 5 sous-valvulaires, et 1 sous-valvulaire.

  4 fois très augmenté (8 %), non seulement les cavités gauches, mais aussi les cavités droites participaient à cette cardiomégalie.
  3 avaient une insuffisance cardiaque clinique (4, 8 et 21 ans) ; l'un n'a pas été cathétérisé ; l'autre était en alternance ventriculaire et le gradient de pression systolique n'était qu'à 40 mm Hg .
  Le dernier avait un gradient de 200 mm Hg.

Conclusion :

A moins d'une franche augmentation, le volume cardiaque ne permet pas de prévoir le degré de la sténose, non plus que son siège ; tous les auteurs s'accordent pour dire que, dans l'ensemble des cas, la cardiomégalie reste discrète.

L'insuffisance aortique parfois associée, toujours modérée, ne peut influer sur le volume du coeur.

Par contre, une augmentation de l'oreillette gauche est très significative de sténose sévère. Ce fait est noté par BRAUNWALD et Coll.

- L'aspect de l'aorte ascendante

En l'absence d'insuffisance aortique, une dilatation de la portion initiale de l'aorte ascendante est très suggestive de sténose aortique.

Nous avons trouvé ce signe 18 fois dans les sténoses valvulaires (soit dans 64 % des cas), et 9 fois dans les sténoses sous-valvulaires (soit dans 53 % des cas).

La fréquence de ce signe n'est pas significativement plus grande dans les sténoses valvulaires. Son absence, cependant, doit faire évoquer une hypoplasie de l'anneau aortique, 6 fois associée à une sténose valvulaire dans notre série (et une seule fois associée à une sténose sous-valvulaire).

LILLEHEI trouve la même proportion (66 %), dans les sténoses valvulaires et sous-valvulaires.

BRAUNWALD trouve plus fréquemment ce signe dans les sténoses valvulaires (42 %), que dans les sténoses sous-valvulaires (6 %).

GORDON - SPENCER n'en trouvent pas dans leurs sténoses sous-valvulaires, mais il s'agit d'un nombre de cas trop peu important.

SWAN a insisté sur le fait que la dilatation aortique des sténoses sous-valvulaires siégeait sur la portion intra-cardiaque de l'aorte, (donc plus proximale que celle des sténoses valvulaires) et apparaissait comme un double contour à la partie haute de l'oreillette droite.

Nous n'avons pas retrouvé cet aspect.

Dans les sténoses sus-valvulaires, l'aorte ascendante est normale ou hypoplasique.

Enfin, il n'existe aucun parallélisme entre cette dilatation, l'âge du malade et le degré de striction de la sténose.

- Calcifications aortiques

Il existait des calcifications valvulaires discrètes dans 4 sténoses orificielles.

L'examen radioscopique ne les a pas révélées. Peut-être l'amplificateur de brillance permettra-t-il de les voir à l'avenir.

° ° °

IV - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

Nous avons, dans tous les cas, enregistré les 3 dérivations standard, les 3 unipolaires des membres et les dérivations précordiales de V_1 à V_6.

1/- Pour analyser les tracés,

nous nous sommes référés aux critères de normalité établis par NADAS - ZIEGLER et GERARD pour l'enfant ; par LENEGRE pour l'adulte (Tableau n°II).

Notre série comporte donc :

27 enfants de moins de 16 ans ;
22 adultes de 16 ans ou plus .

- le rythme était sinusal chez tous ; une fois, il existait un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE.

- L'onde P

Une hypertrophie auriculaire gauche était présente chez 14 sujets.

Dans tous les cas, la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte était égale ou supérieure à 80 mm Hg, sauf dans un cas d'alternance ventriculaire.

Jamais nous n'avons rencontré ce signe lorsque la différence de pression était inférieure à 80 mm Hg ; mais il n'est pas toujours présent lorsque cette différence est élevée.

Une hypertrophie auriculaire droite était présente chez 4 enfants de 4 à 8 ans (1, 2, 3, 5), sans malformation associée.

- L'espace P.R.

était égal ou supérieur à 0,12", donc allongé chez 5 enfants, mais ne dépassait jamais 0,20" chez l'adulte.

- L'axe de QRS

était toujours dans les limites de la normale, sauf chez trois enfants (1, 21, 30) et 1 adulte (41) : l'axe était situé entre - 15° et -30°, et la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte était chez ces trois malades supérieure à 110 mm Hg .

- La durée de QRS

était toujours dans les limites de la normale, inférieure à 0,10" chez l'enfant, et l'adulte, sauf une fois (49), chez un sujet de 32 ans, chez lequel un bloc de branche gauche complet était apparu immédiatement après une intervention à l'aveugle faite par voie transventriculaire (ce malade a été réopéré ultérieurement).

- $R\,D_1 + S\,D_3$

Il était égal ou supérieur à 20 mm chez 11 enfants et 9 adultes. Dans tous ces cas, la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte était égale ou supérieure à 80 mm Hg, sauf 3 fois (dont le cas d'alternance ventriculaire).

Il faut rappeler que cet indice n'a aucune valeur lorsque l'axe de QRS est vertical.

Tableau N° II

	P		PR	Q.R.S.						ST	T	Morphologie dans les Précordiales
	durée	amplitude		axe	durée	R D_1 + S D_3	S V_1 + R V_5	Déflexion intrinsécoïde gauche	Q V_5 - V_6 (amplitude)		axe	
I	0,08"	2 mm	0,12"	0° --> + 115° Moy = + 60°	0,10"	20 mm	45 mm	0,05"	4 mm	Isoélectrique	0° --> + 75° Moy = 35°	+ et asymétrique (- V_1 et V_2 --> 10 ans).
II	0,12"	3 mm	0,20"	0° --> + 90° Moy = 60°	0,10"	20 mm	35 mm	0,05"	3 mm	Isoélectrique	+30° --> + 70°	+ cT asymétrique

Limites supérieures de la normale des différents éléments de l'E.C.G. chez l'enfant et l'adulte .

I = enfants de 5 à 16 ans

II = sujets de plus de 16 ans .

REFERENCES : NADAS
ZIEGLER
GERARD-LASRY et SEICHTER

- $S V_1 + R V_5$

était égal ou supérieur à 45 mm chez 21 enfants, (80 %)
" " à 35 mm chez 17 adultes. (76 %)

Le parallélisme entre $SV_1 + RV_5$ et la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte est dans l'ensemble satisfaisant.

Mais il existe des discordances entre cet indice et les anomalies de la phase de repolarisation. $S V_1 + R V_5$ peut être normal lorsqu'existent des troubles importants de la phase de repolarisation.

- La déflexion intrinsécoïde gauche

était égale ou supérieure à 0,05" chez 9 enfants et 9 adultes.

Toutes les différences de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte étaient alors égales ou supérieures à 90 mm de Hg sauf deux cas : (5) en insuffisance cardiaque, et (13).

- La profondeur de l'onde Q en V_5 et V_6

restait toujours dans les limites de la normale.

- Segment ST et onde T

Les perturbations de la phase de repolarisation sont les anomalies électriques essentielles au cours des rétrécissements aortiques congénitaux.

Très schématiquement, on peut distinguer deux aspects :

. les anomalies suggestives "d'hypertrophie ventriculaire gauche" : le début de ST est sur la ligne iso-électrique ou à peine sous-décalé ; il descend obliquement en bas et à droite, pour se continuer par une onde T asymétrique et négative ou diphasique.

. les anomalies suggestives "d'ischémie" myocardique :
soit - "Ischémie-lésion sous-endocardique", avec abaissement du point "J",
sous-décalage net de ST qui est horizontal, rectiligne ou à convexité supérieure,
onde T diphasique avec sommets pointus ;

soit - "Ischémie sous-épicardique" - avec ou sans anomalies de ST, et onde T négative, pointue et symétrique.

- L'axe de T

était le plus souvent anormal par rapport à l'axe de QRS.

2/- Résultats

- Un E.C.G. (26) seulement était strictement normal ;
(la différence de pression systolique était pourtant de 70 mm Hg) ;

- Tous les autres présentaient des signes de surcharge ventriculaire gauche de type "systolique", (suivant la classification de CABRERA), où dominent :

Les modifications de la phase de repolarisation, tandis que la durée de QRS, son axe, la déflexion intrinsécoïde gauche, l'onde Q en V_5 et V_6 restent sensiblement normaux et l'amplitude des ondes R dans les dérivations correspondant au ventricule gauche, modérément augmentée.

- 7 enfants et 2 adultes n'avaient que des modifications discrètes et les différences de pression systolique correspondantes étaient inférieures ou égales à 90 mm Hg, sauf deux fois (7) et (10).

- 39 malades avaient des anomalies importantes.(80%). Tous avaient une différence de pression systolique élevée, sauf deux malades : (5) en insuffisance cardiaque, et (13) ; tous les deux avaient une sténose sévère.

- Si de nombreux auteurs et en particulier TAUSSIG, HANCOCK, SPENCER, MARQUIS trouvent un parallélisme fidèle entre l'importance des signes électriques et la gravité de la sténose, par contre, de nombreuses exceptions ont été signalées par BRAVERMAN, KJELLBERG, REYNOLDS, BAKER, HUGENHOLTS.

BRAUNWALD, en accord avec nos conclusions, pense qu'aucun élément de l'ECG ne permet d'apprécier la gravité de la sténose, car il n'y a pas de parallélisme infaillible entre l'importance des anomalies et le degré anatomique de la sténose ; chez les sujets de moins de 10 ans cependant, les données électrocardiographiques seraient plus fidèles qu'ultérieurement.

- L'évolution des anomalies électriques au cours des rétrécissements aortiques congénitaux est très intéressante et nous avons pu les suivre chez plusieurs enfants que nous surveillions très régulièrement.

Ces perturbations apparaissent très souvent entre 8 et 14 ans : l'onde T s'aplatit et devient diphasique dans les précordiales gauches. Puis franchement négative dans toutes les dérivations correspondant au ventricule gauche, tandis qu'apparaît un sous-décalage de ST, l'axe de QRS tourne à gauche, avec souvent augmentation de l'amplitude des ondes R dans ces mêmes dérivations.

Conclusion

L'existence de modifications importantes de la phase de repolarisation affirme la présence d'une sténose serrée.

Par contre, son absence ne permet aucune conclusion .

° ° °

V - DONNEES HEMODYNAMIQUES ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUES

L'étude hémodynamique a été faite chez 43 malades.

Chez 1 malade (4), l'angiocardiographie seule a été faite.
4 malades n'ont eu aucun de ces deux examens en raison de la gravité évidente de leur sténose aortique (1, 2, 25, 48) et dans un cas (6), les pressions n'ont pas été enregistrées.

TECHNIQUES

- Le cathétérisme droit a été fait chez 40 malades (2 fois, il fut jugé inutile et une fois, il fut impossible) ;
- La mesure des pressions des cavités droites et du capillaire pulmo-

naire permet d'apprécier le retentissement de la sténose sur la petite circulation.

- Le dosage de l'oxygène du sang aux différents étages : oreillette et ventricule droits, artère pulmonaire, peut révéler un éventuel shunt gauche -->droite associé.

- Le cathétérisme gauche

Chez 43 malades, les pressions systoliques et diastoliques du ventricule gauche et de l'aorte ont été mesurées.

La voie artérielle rétrograde, seule ou associée à une ponction directe du ventricule gauche lorsque la sonde ne parvenait pas à passer l'anneau aortique a été employée jusqu'en 1960 (chez 21 malades).

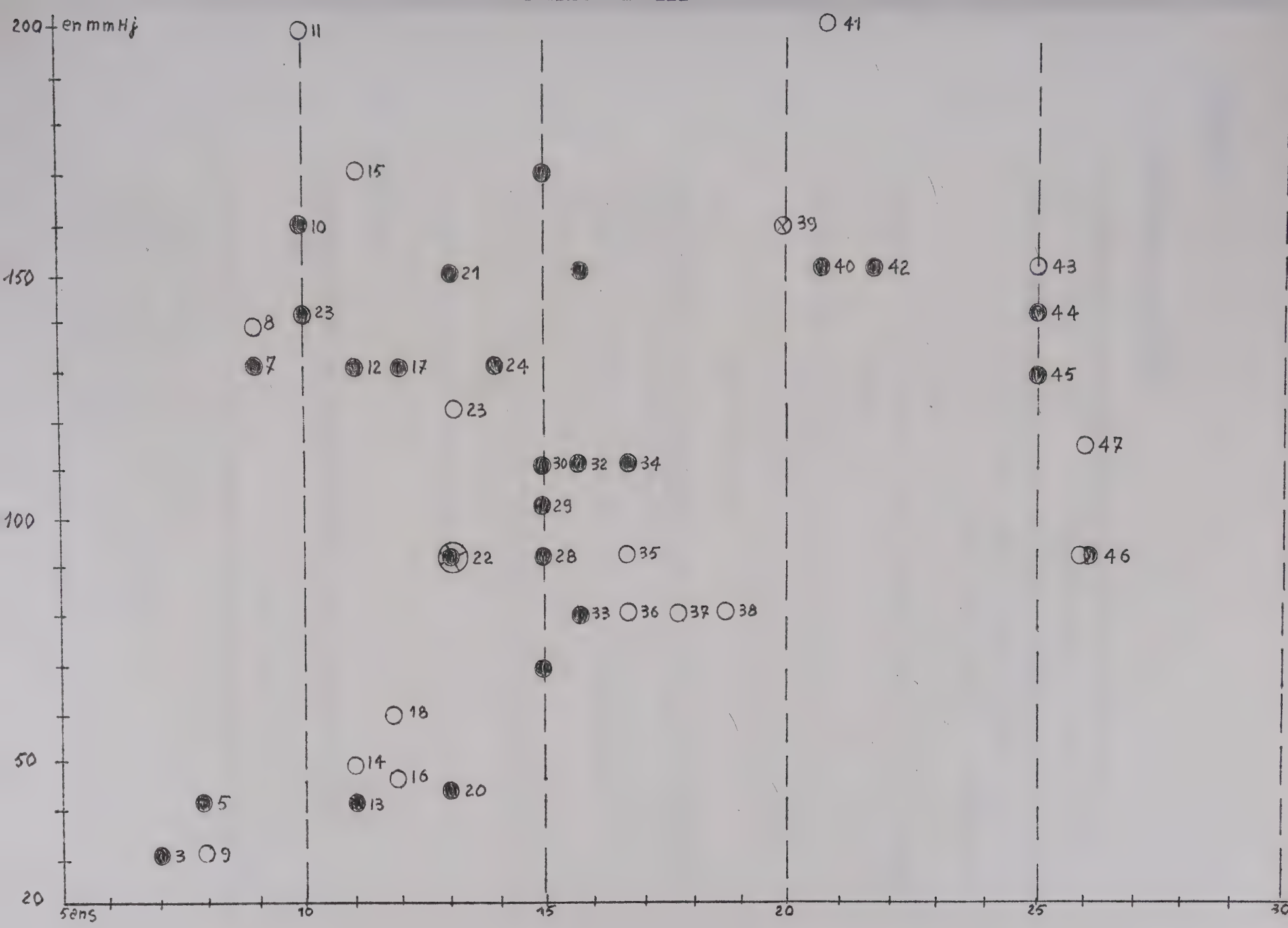
LEES - ELLIS - DONG - LILLEHEI ont également utilisé cette voie, dont les risques leur paraissaient minimes et les résultats indispensables ; ils posaient l'indication opératoire dès que la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte dépassait 50 mm Hg .

SWAN et SPENCER jugent le cathétérisme inutile, puisque ses indications sont sensiblement identiques aux indications opératoires. Seule une discordance entre les signes cliniques et électriques, une suspicion d'insuffisances mitrale ou aortique associées pourrait le justifier.a leur avis.

Depuis 1960, nous utilisons la voie transseptale, associée à la voie artérielle rétrograde. Nous enregistrons ainsi des courses simultanées de pression dans les cavités gauches et l'aorte.

Par l'une des deux voies, on peut pratiquer une angiocardiographie sélective gauche.

Si ces examens ont permis une connaissance plus approfondie des sténoses aortiques, il faut rester prudent dans leur indication car elles ne sont pas dépourvues de risques. Nous avons observé deux accidents graves : perforation de l'oreillette gauche avec "tamponnade" au cours d'un cathétérisme transseptal, effraction de la paroi ventriculaire gauche par le produit opaque au cours d'une angiocardiographie sélective gauche et hémopéricarde : ces deux accidents ayant conduit à l'intervention en urgence.


200
en mm Hg
150
100
50
20
sens
10
15
20
25
30
11
41
15
10
39
21
40
42
43
8
23
44
7
12
17
24
45
23
47
30
32
34
29
22
28
35
46
33
36
37
38
18
14
16
20
5
13
3
9

RESULTATS

A/- Morphologie des courbes

- Elle permet de situer la sténose lorsque l'orifice aortique rdy franchi par la sonde.

  Sous-valvulaire lorsqu'existe une courbe intermédiaire entre celle du ventricule gauche et celle de l'aorte, avec pression diastolique ventriculaire et pression systolique aortique.

  Valvulaire le passage entre les deux courbes se fait de façon brusque.

  Sus-valvulaire il existe une courbe intermédiaire entre celle du ventricule gauche et celle de l'aorte, avec pression systolique ventriculaire et pression diastolique aortique.

- Elle permet d'évaluer approximativement le degré de striction de la sténose ; très schématiquement :

  . Retard de la montée de pression dans le ventricule gauche ;

  . Allongement de la durée d'éjection systolique ;

  . Existence de dépressions systoliques, immédiatement en aval de l'obstacle, dues au phénomène de venturi.

  . Aspect brisé de la courbe aortique.

B/- Pressions

- La différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte est un bon élément d'appréciation de la sténose.

Dans notre série, cette différence depression était (cf. Tableau n°III)

. 7 fois inférieure à 50 mm Hg ;
. 11 fois comprise entre 50 et 100 mm Hg ;
. 14 fois comprise entre 100 et 150 mm Hg ;
. 11 fois comprise entre 150 et 200 mm Hg .

Les chiffres les plus élevés se voient après l'âge de 10 ans, sans cependant que l'augmentation de la différence de pression systolique soit proportionnelle à l'âge comme l'observe LILLEHEI.

Tous nos malades de plus de 15 ans avaient une différence de pression systolique supérieure à 80 mm Hg sauf un, (49).

- Le calcul de la surface aortique peut être fait d'après la formule de GORLIN :

$$SA = \frac{FA}{44{,}5\sqrt{P_{moyenne\ systolique\ VG} - P_{moyenne\ systolique\ Aorte}}}$$

SA = surface aortique

FA = flux aortique = $\frac{DC\ mm^3/minute}{F^{ce} \times pes}$

F^{ce} = fréquence cardiaque

pes = période d'éjection systolique exprimée en seconde .

Chez 12 malades, où nous avions des courbes simultanées du ventricule gauche et de l'aorte, nous avons calculé la surface aortique. Les chiffres obtenus correspondent assez fidèlement aux données anatomiques du chirurgien.

La surface était de 0,4 cm^2 environ lorsque le petit doigt n'avait pu franchir l'orifice ; de 1 cm^2 ou plus, lorsque l'orifice admettait le petit doigt.

- Pression télédiastolique

Elle est, dans l'ensemble, parallèle à la pression moyenne dans l'oreillette gauche. Il est cependant fréquent d'observer une pression télédiastolique sensiblement plus élevée que la pression moyenne du capillaire.

- Pression moyenne dans l'oreillette gauche et pression capillaire

Dans 1/3 des cas, la pression moyenne du capillaire était inférieure ou égale à 10 mm Hg.

Dans 2/3 des cas, elle était supérieure à 10 mm Hg. Nous n'avons pu établir de parallélisme formel entre la pression moyenne du capillaire et la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte, contrairement à BRAUNWALD, qui trouve une pression moyenne capillaire supérieure à 13 mm Hg dans tous les cas où la différence de pression systolique est supérieure à 100 mm Hg ; il reconnaît pourtant qu'il existe des sténoses serrées sans augmentation de la pression moyenne du capillaire.

- Pressions dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit

Le parallélisme entre ces pressions et la pression moyenne du capillaire n'est pas rigoureux dans notre série. Lorsque la pression capillaire moyenne était inférieure ou égale à 10 mm Hg, la pression systolique du ventricule droit était inférieure à 30 mm Hg, sauf 4 fois (10, 16, 29, 31, 34) ; dans ces cas, il existait une différence de pression systolique n'excédant pas 10 mm Hg, entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire dont les pressions étaient normales. L'hypertrophie du septum inter-ventriculaire peut être responsable de cette discrète sténose pulmonaire.

Lorsque la pression moyenne du capillaire était supérieure à 10 mm Hg (21 cas), la pression systolique du ventricule droit n'était supérieure à 30 mm Hg que 17 fois - Ces discordances ne se produisent qu'en cas d'élévation modérée de la pression capillaire moyenne et jamais lorsqu'elle dépasse 14 mm Hg.

DOWNING et BRAUNWALD trouvent un parallélisme très satisfaisant, témoin de la stase sanguine en amont de l'obstacle.

Bien à part est l'augmentation de pression dans les cavités droites, en rapport avec un shunt gauche -=>droite. Nous l'avons constatée 4 fois (8, 23, 27, 29) dans 4 persistances de canal artériel.

C/- Le débit cardiaque , calculé selon le principe de FICK, était normal ou augmenté dans tous les cas. Il en était de même pour l'index cardiaque, lorsqu'il a été calculé.

ANGIOCARDIOGRAPHIE SELECTIVE GAUCHE

Faite par voie artérielle rétrograde ou par voie transseptale.

- Elle visualise le "jet" aortique et la dilatation de la partie initiale de l'aorte ascendante ;
- Elle précise les caractères de la sténose :
  - Degré de striction sur l'importance de l'épaississement de la paroi du ventricule gauche et la réduction de la cavité ventriculaire ;
  - Siège : valvulaire, avec immobilité des sinus de Valsalva
    sous-valvulaire, défaut d'opacification sous les valves,
    sus-valvulaire : image de coarctation très proximale.

11 de nos malades opérés ont subi cet examen ; mais plus souvent en raison de malformations associées : coarctation aortique ou sténose pulmonaire.

Les autres moyens d'investigation précités donnent une précision suffisante, dans l'ensemble, pour le diagnostic de la sténose aortique.

MALFORMATIONS CARDIO-VASCULAIRES ASSOCIEES

17 fois (34 %), nous avons observé une ou plusieurs autres malformations. Cette notion rend leur recherche indispensable avant de poser l'indication opératoire. La sténose aortique était : 9 fois valvulaire, 5 fois sous-valvulaire, 1 fois sus-valvulaire, 2 fois double.

- 9 coarctations aortiques

Soupçonnées dans tous les cas devant des pouls fémoraux faibles ou abolis des deux côtés, avec diminution parallèle de l'indice oscillométrique. Une image d'indentation sur le cliché thoracique de face et surtout une encoche oesophagienne après ingestion de baryte,

visible de face et en oblique antérieure gauche. Un bloc de branche droit incomplet deux fois.

La confirmation a été apportée :

1 fois par l'angiocardiographie sélective gauche ;
4 fois par le cathétérisme artériel rétrograde,
1 fois par les deux associés,
1 fois par la prise de pressions au-dessus de la coarctation. et dans l'artère fémorale, immédiatement après l'ouverture du rétrécissement aortique.

La présence d'un rétrécissement orificiel ou sous-orificiel aortique explique le faible gradient systolique habituel entre l'aorte sus et sous-stricturale (20 à 50 mm de mercure dans notre série) ; ainsi, nous n'avons jamais observé, dans ces cas, d'hypertension artérielle, même à l'âge adulte (sauf chez un sujet neurotonique), non plus que de circulation artérielle collatérale ni d'érosions costales.

- L'évaluation du degré de striction anatomique de la sténose isthmique est donc très difficile.

- La coarctation était associée à :

une sténose valvulaire 4 fois (dont 1 bicuspidie)
une sténose sous-valvulaire 3 fois,
une bicuspidie sténosante avec diaphragme sous-valvulaire 1 fois
une bicuspidie sténosante avec sténose supra-valvulaire 1 fois.

Nous n'avons pas observé la triade : rétrécissement aortique, persistance du canal artériel et sténose isthmique, décrite par BROWN en 1934, puis observée par plusieurs auteurs dont :

AWAD et MANNIX publient, en 1962, le premier cas opéré avec succès.

- 7 hypoplasies de l'anneau aortique, associées :

6 fois, à une sténose valvulaire ;
1 seule fois à une diaphragmie sous-valvulaire ;
la dilatation post-sténotique de l'aorte ascendante manque le plus souvent, et le pédicule vasculaire est étroit.

- 5 persistances de canal artériel

soupçonnées sur le souffle continu typique sous-claviculaire gauche avec cardiomégalie importante et franche augmentation des cavités droites, artères pulmonaires larges, hypervascularisation pulmonaire. Surcharge ventriculaire droite électrique (la surcharge combinée biventriculaire est parfois difficile à apprécier).

Le diagnostic est confirmé par le cathétérisme droit qui objective un shunt gauche -=> droite à l'étage pulmonaire. La sonde passe de l'artère pulmonaire à l'aorte.

3 fois, existait une hypertension artérielle pulmonaire modérée ou importante.

Il s'agissait, dans tous les cas, de canaux à gros débit.
Cette anomalie était associée à :

une sténose valvulaire 4 fois
un diaphragme sous-valvulaire 1 fois,

et dans tous les cas, le gradient de pression systolique entre ventricule gauche et aorte était supérieur à 100 mm Hg.

- 2 communications interventriculaires

l'une avait été reconnue avant l'intervention sur :
l'intensité du souffle systolique à la pointe, des artères pulmonaires larges mais non expansives,
surtout un shunt gauche -=> droite à l'étage ventriculaire.
Elle était associée à une sténose sus-valvulaire et à une bicuspidie.

L'autre fut une découverte d'autopsie : orifice punctiforme en fond d'un doigt de gant formé par la portion membraneuse du septum interventriculaire et plongeant dans le ventricule droit. Peut-être trouve-t-on là l'explication du faible gradient de pression systolique entre ventricule gauche et aorte, malgré une forte surcharge électrique gauche, au cours d'une sténose sous-valvulaire.

- Une CIA avec shunt gauche --- droite à l'étage auriculaire ;

- Une malformation mitrale non sténosante :

  valve mitrale en "collerette" par absence de commissures, sans traduction hémodynamique et découverte à l'autopsie.

- Une sténose pulmonaire orificielle associée à une sténose des branches dans une sténose aortique sus-valvulaire.
  Le diagnostic précis a été fait par l'angiocardiographie.

Conclusion

- Dans la plupart des cas, la malformation associée était simple.
- Deux fois cependant, il s'agissait de malformations complexes.
  - Une enfant de 14 ans (rubéole pendant la grossesse), sténose valvulaire, hypoplasie de l'anneau aortique, persistance du canal artériel et patent foramen ovale.
  - Un enfant de 12 ans :
    coarctation - sténose sus-valvulaire - bicuspidie sténosante, communications interventriculaire et interauriculaire.

MALFORMATIONS ASSOCIEES RAPPORTEES PAR LES DIFFERENTS AUTEURS

- MULLER (16 %), insuffisance mitrale - Retour veineux pulmonaire anormal, persistance du canal artériel - 1 malformation complexe : sténose aortique, coarctation, canal artériel et communication interventriculaire.

- PATE : 1 communication interventriculaire.
  Les 3/4 des filles avaient un syndrome de Turner ;
  (nous n'avons observé ce syndrome qu'une seule fois de façon certaine).

- LILLEHEI (24 %), mais fréquence des malformations complexes chez les nourrissons :
  3 fibro-élastoses endocardiques dont une avec canal artériel ;
  2 hypoplasies aortiques et une hypoplasie du ventricule gauche ;
  2 coarctations dont une associée à un canal artériel ;
  1 anévrysme de l'artère sous-clavière.

- BRAUNWALD (20 %), et les 3/4 associés à une sténose valvulaire :
  8 persistances de canal artériel,
  5 coarctations (dont 4 associées à une bicuspidie),
  2 communications inter-ventriculaires,
  2 sténoses pulmonaires,
  1 fistule aorto-pulmonaire,
  1 canal atrio-ventriculaire,
  1 bloc auriculo-ventriculaire complet.

SYNTHESE DES DONNEES DE L'EXAMEN PRE-OPERATOIRE

Suivant la gravité apparente de leur sténose aortique au moment de l'intervention, nos 49 malades peuvent être ainsi groupés :

- Gravité moyenne = 9 sujets de 11 à 32 ans :
  6 sténoses sous-valvulaires,
  3 sténoses valvulaires ;
  gêne fonctionnelle nulle ou modérée, sans syncope, ni angor ;
  discrète surcharge électrique ventriculaire gauche ;
  gradient de pression systolique entre ventricule gauche et aorte inférieur à 100 mm Hg .

- Gravité importante : 32 sujets de 5 à 28 ans
  7 sténoses sous-valvulaires,
  24 sténoses valvulaires
  1 sténose sus-valvulaire.
  Tous les malades ayant des syncopes ou de l'angor,
  mais aussi des sujets n'ayant qu'une gêne modérée.
  Surcharge ventriculaire gauche marquée ;
  différence de pressions systoliques entre ventricule gauche et aorte de 100 à 200 mm Hg .

- Gravité très importante : 8 sujets de 10 à 28 ans
  4 sténoses sous-valvulaires,
  4 sténoses valvulaires.

Les troubles fonctionnels, la surcharge ventriculaire gauche et les anomalies hémodynamiques sont majeur .

CORRELATIONS ENTRE LES DONNEES CLINIQUES, ELECTRIQUES et HEMODYNAMIQUES

1/- Signes fonctionnels et surcharge électrique du ventricule gauche

- Lorsqu'existent des manifestations d'ischémie cérébrale, la surcharge ventriculaire gauche est toujours nette, sauf 6 fois, et la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte est supérieure à 70 mm Hg, sauf 4 fois.
- La corrélation est meilleure lorsqu'apparaît un angor d'effort ; 2 exceptions électriques seulement et la différence de pression systolique est toujours supérieure à 80 mm Hg .
- A l'inverse, il existe 13 cas, n'ayant jamais fait d'accidents d'ischémie cérébrale ni myocardique et dont le gradient est supérieur à 80 mm Hg et la surcharge ventriculaire gauche électrique appréciable.

Conclusion : L'absence de signes fonctionnels n'élimine pas la possibilité d'une sténose sévère.

2/- Données hémodynamiques et ECG

- Lorsque la surcharge ventriculaire gauche est importante, avec sous-décalage de ST et modifications de l'onde T, la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte est toujours supérieure à 80 mm Hg, sauf deux fois (5-7), dont une était en insuffisance cardiaque.
- Par contre, chez 8 malades, dont la différence de pression systolique dépassait 80 mm Hg, il n'y avait que peu d'anomalies électriques.

Conclusion : L'absence de surcharge ventriculaire gauche électrique nette, n'élimine pas la possibilité d'une sténose sévère.

Si SPENCER trouve une bonne corrélation entre les signes électriques et la différence de pressions systoliques, de nombreux auteurs signalent de fréquentes exceptions.

Pour BRAUNWALD, la corrélation ne serait satisfaisante qu'avant l'âge de dix ans.

HUGENHOLTZ trouve que 1/3 des sténoses aortiques serrées n'a pas de modifications de ST et de T. A l'inverse, il observe des sténoses modérément serrées ayant entraîné des signes de surcharge ventriculaire gauche.

BRAVERMAN et GIBSON - REYNOLDS - BAKER et SOMERVILLE font les mêmes constatations.

° ° °

CONCLUSION

I - Diagnostic pré-opératoire du degré anatomique de striction de la sténose

L'absence de parallélisme constant entre les signes fonctionnels, les données électriques et hémo-dynamiques n'est pas rare. Un ensemble de modifications très importantes est en faveur d'une sténose serrée, mais en aucun cas, un examen subnormal au cours d'un rétrécissement aortique congénital ne permet d'affirmer que l'obstacle est négligeable.

Nous ignorons si la taille de l'orifice se modifie avec l'âge, mais même si le calibre de l'orifice ne diminue pas, ses conséquences hémodynamiques s'aggravent avec la croissance du sujet et l'augmentation du débit cardiaque.

II - Diagnostic pré-opératoire du siège de la sténose

Nombreux sont les arguments cliniques et radiologiques successivement utilisés par les différents auteurs pour tenter de préciser le siège de la sténose. Ce problème, important lorsque la cure des sténoses aortiques se faisait sous hypothermie modérée simple, a moins d'intérêt aujourd'hui puisque l'abord trans-aortique avec circulation extra-corporelle permet la cure des différentes sténoses dont l'évolution spontanée paraît superposable.

Nous avons vu, au cours de notre étude analytique, que ni les caractères du deuxième bruit au foyer aortique, ni la dilatation de la portion initiale de l'aorte n'avaient de valeur pour la localisation de la sténose. Il en est de même lorsqu'existe un souffle diastolique (nous ne sommes pas de l'avis de LEES, qui pense que le souffle diastolique est constant dans les sténoses sous-valvulaires).

Nous avons retenu, dans notre série, deux critères :

1/- Le Claquement protosystolique ou "clic"perçu à la pointe .

Il s'agit d'un dédoublement du premier bruit. C'est un signe qu'utilisent aussi SNELLEN et LEES.

Il n'a été recherché que chez 34 malades (depuis 1962).

Il n'a jamais été trouvé dans les sténoses sous-valvulaires ni sus-valvulaires ;

Il est présent dans 85 % des cas de sténoses valvulaires.

Un claquement protosystolique permet d'affirmer le siège valvulaire de la sténose, mais son absence ne permet pas de conclure.

2/- L'étude hémodynamique et angiocardiographique

Il est indispensable que la sonde de la voie artérielle franchisse l'anneau aortique.

L'angiocardiographie nous a donné quelques belles images, de la sténose (sus-valvulaire en particulier.)

Chapitre II

TECHNIQUES CHIRURGICALES

Si nous pouvons aujourd'hui présenter 49 rétrécissements aortiques congénitaux opérés, c'est en raison des progrès considérables faits, ces dernières années, par les techniques chirurgicales.

La chirurgie sous vision directe, circulation extra-corporelle, avec protection du myocarde contre l'ischémie, a fait diminuer les risques et augmenter l'efficacité de l'acte opératoire.

I - Les premières tentatives chirurgicales, faites à l'aveugle par voie trans-ventriculaire n'étaient guère satisfaisantes.

Le dilatateur, introduit par la pointe du ventricule gauche, était largement ouvert en regard de l'anneau aortique. Si le "craquement" perçu prouvait le bien fondé de l'indication opératoire, les résultats n'étaient pas toujours favorables.

- L'appareil valvulaire était incomplètement ouvert et souvent déchiré.

MARQUIS et LOGAN observent 5 insuffisances aortiques post-opératoires sur 6 opérés de cette manière, dont 2 majeures.

- L'acte opératoire était peu efficace en cas de sténose sous-valvulaire.

Une réintervention récente chez un malade ainsi opéré 8 ans auparavant nous l'a prouvé. De plus, un bloc de branche gauche définitif était apparu après cette dilatation à l'aveugle.

- La forte mortalité opératoire était plus imputable à la gravité des cas confiés au chirurgien qu'à la technique elle-même.

  Le deuxième malade de notre série, opéré par voie transventriculaire, était un enfant de 4 ans en insuffisance cardiaque. Il mourut le lendemain de l'intervention.

II - Intervention sous vision directe après sternotomie médiane.

- L'abord trans-aortique fit faire de très grands progrès ; il permet en effet un bilan précis des lésions, donc un acte opératoire approprié à chaque cas.

  Les objections faites à cette technique sont :

  . l'étroitesse de l'aorte chez l'enfant et le nourrisson, pouvant gêner le chirurgien, surtout dans la cure des sténoses sous-valvulaires.

  . Les risques d'embolies gazeuses périphériques et coronariennes. Certaines précautions sont nécessaires : piéger les bulles d'air en fin d'intervention par le lavage des cavités gauches.

  . les risques hémorragiques au niveau de la suture de l'aortotomie avec création d'hémopéricarde et d'hémothorax ont été soulignés par SWAN, ceci d'autant plus que l'aorte est plus dilatée et sa paroi plus altérée ; d'où la nécessité de suturer l'aortotomie de façon parfaite.

  . les risques ischémiques, lors de l'arrêt circulatoire obligatoire (l'aorte étant clampée). Pour y parer, différentes méthodes ont été successivement préconisées :

1/- Hypothermie modérée simple

Basée sur l'expérimentation de CARREL, en 1914, et plus tard, de CLOWES et NEVILLE, en 1954, de SWAN en 1955.

SWAN et LEWIS l'emploient pour la première fois en clinique, avec succès, en 1956.

La température oesophagienne est abaissée à 31° ou 32°, par immersion du malade ; le coeur n'est que ralenti, il continue à battre et l'injection de prostigmine près des artères coronaires peut être utile pour éviter la fibrillation ventriculaire.

SWAN - SPENCER, ont obtenu, par cette méthode, des résultats opératoires satisfaisants.

L'acte opératoire consiste en incisions commissurales ou résection d'un diaphragme sous-valvulaire (donc identique à celui réalisé au cours des méthodes ultérieures) ; la création d'une insuffisance aortique n'est pas spécialement importante.

Dans notre série, 7 malades furent opérés sous hypothermie modérée simple, mais l'acte opératoire consistait en une dilatation des sténoses sous-valvulaires aussi bien que valvulaires.

2 insuffisances aortiques modérées seulement furent créées et les suites opératoires ont toujours été simples.

2/- Circulation extra-corporelle

Cette méthode constitue une amélioration très appréciable, car elle permet des interventions plus longues sans risques pour la nutrition générale de l'organisme. L'acte opératoire pourra donc être le plus anatomique possible et si une complication apparaît : régurgitation aortique massive par trop large ouverture d'une sténose valvulaire, ou insuffisance mitrale par plaie de la grande valve de la mitrale lors de la résection d'une sténose sous-valvulaire, elle peut immédiatement être corrigée (l'hypothermie modérée simple ne donnait que 6 minutes).

La circulation extra-corporelle est établie entre l'oreillette droite (ou les deux veines caves) et une artère fémorale commune au moyen de canules. Le sang est oxygéné, les bulles d'air piégées au moyen d'appareils placés dans le circuit de pompe.

Une canule de décharge est placée dans les cavités gauches (ventricule et plus récemment oreillette), afin d'assurer un champ opératoire parfaitement sec.

Contrairement à la méthode précédente, on cherche à obtenir un arrêt cardiaque, facilitant l'acte opératoire. Le danger majeur à éviter sera donc la fibrillation ventriculaire définitive.

Afin d'assurer une protection myocardique toujours meilleure, plusieurs procédés furent utilisés en association avec la circulation extra-corporelle.

- Hypothermie profonde à 15°, l'arrêt cardiaque se produisant vers 20°.
  GORDON rapporte 8 cas opérés dont une mort accidentelle par occlusion d'une artère coronaire lors de la suture de l'aortotomie. Tous les autres ont été facilement défibrillés.
  Nous l'avons employé 4 fois, et chez un malade de 25 ans, dont le myocarde était très altéré, la défibrillation du ventricule fut impossible. Ce risque nous a fait abandonner cette méthode.

- Hypothermie générale modérée à 31° environ et arrêt cardiaque par :
  . injection intra-cardiaque de citrate de potassium employée avec succès par SPENCER chez 12 malades ;
  6 fois, les contractions cardiaques ont repris spontanément, et 6 fois, 1 à 4 chocs électriques suffirent à rétablir un rythme sinusal normal.
  . ischémie par clampage aortique.
  Ces deux méthodes comportent encore un risque certain.

- Refroidissement par application directe de glace sur le coeur, renouvelée au cours de l'intervention. C'est un procédé simple et satisfaisant dans l'ensemble.
  Il fut employé chez la plupart de nos malades opérés depuis 1962. La sécurité n'est pas encore absolue, puisque la défibrillation fut impossible chez un sujet de 21 ans, et chez trois malades, il fallut de 10 à 20 chocs électriques pour transformer la fibrillation ventriculaire en rythme sinusal stable. Dans ces trois cas, l'altération myocardique pré-opératoire était déjà importante.

- La perfusion coronaire constitue la dernière amélioration technique, utilisée en France depuis un peu plus d'un an : une canule est in-

troduite dans une ou les deux artères coronaires, branchée sur le circuit général de circulation extra-corporelle. Il n'y a pas alors d'arrêt cardiaque, le coeur continue à battre normalement. Cependant, le chirurgien préfère opérer sur coeur arrêté : on fait fibriller le coeur soit par choc électrique,

soit par perfusion coronaire de sang froid et oxygéné ; à cette température, la consommation en oxygène du myocarde, réduite à 18 % de sa valeur normale, est donc parfaitement assurée, et lors du réchauffement cardiaque, la fibrillation ventriculaire est facilement convertie en rythme sinusal.

LILLEHEI emploie cette méthode 34 fois : tous les coeurs ont fibrillé et la défibrillation a toujours été facile, par simple réchauffement ou choc électrique.

5 parmi nos 18 malades opérés en 1963 ont eu une perfusion coronaire, mais le refroidissement cardiaque et son arrêt furent obtenus par glace locale. Il n'y eut aucun ennui de défibrillation.

Il semble qu'actuellement, cette technique délicate doive être réservée aux rétrécissements aortiques congénitaux, dont le myocarde est très altéré, ou chez lesquels on prévoit une intervention longue en raison de l'aspect anatomique des lésions.

. ° .

Chapitre III

CONSTATATIONS ANATOMIQUES

I - STENOSES VALVULAIRES : 28 fois

- Les valves

  - Au nombre de 3 chez 14 malades, avec des inégalités de taille dans quelques cas ;

  - Au nombre de 2 chez 14 malades également. Cette fréquence des bicuspidies a été notée par la plupart des auteurs auxquels nous nous sommes référés,

    La bicuspidie peut être frontale :

    (1 valve antérieure, coronaire
    (1 valve postérieure, non coronaire,

    ou sagittale :

    (1 valve droite,
    (1 valve gauche,

    un orifice coronaire étant situé en regard de chaque valve.

    Une ébauche de troisième commissure a été trouvée dans 4 cas : elle se présente comme un raphé fibreux, s'arrêtant à distance de l'anneau aortique, visible à la partie antéro-gauche de la valve gauche le plus souvent, qu'il sépare en 2 goussets bien différents de deux valves normales.

  - Dans 6 cas, l'appareil valvulaire avait un aspect en "dôme", où la

place des commissures ne peut être précisée.
Cet aspect, très semblable à celui des sténoses orificielles pulmonaires, a été observé, mais de façon très rare,
par LILLEHEI : 1 fois sur 34,
ELLIS : 1 fois sur 33,
et TAUSSIG ne l'a jamais rencontré.

- Quant à la valve unicommissurale, décrite par EDWARDS, en 1958, et observée par ROBERTS et MORROW, ELLIS : 2 fois sur 33 - BRAUNWALD : 1 fois sur 44, nous ne l'avons pas rencontrée.
Cet aspect serait très important à reconnaître, car l'incision de la valve crée une régurgitation aortique massive.

- La consistance des valves dépend essentiellement de l'âge.
Chez le très jeune enfant et le nourrisson, les valves sont souvent indurées, chondroïdes. Il en est de même dans les "dômes".
Dans le rétrécissement aortique habituel du grand enfant, elles sont souples.
Chez l'adulte, elles s'épaississent; les bords prennent un aspect cartilagineux et des calcifications se forment.
Nous en avons observé 4 fois chez des sujets de 14, 22, 25 et 26 ans, et toujours dans des sténoses valvulaires.
LILLEHEI en observe aussi 4 fois : 13, 15, 22 et 56 ans.
BRAUNWALD, 12 fois, chez des sujets de 18 à 51 ans dont 7 bicuspidies.
SPENCER : chez le plus âgé de ses opérés : 19 ans, et
DONG, dont les malades ont tous moins de 16 ans, n'en observe jamais.

- La taille de l'orifice aortique dépend de l'étendue des symphyses commissurales.

  . l'orifice peut être central ou excentré suivant que la longueur de la symphyse est identique ou non sur toutes les commissures.
  Une fois, il touchait la paroi aortique en arrière.
  . arrondi dans les tricuspidies - elliptique dans les bicuspidies.

Il est très difficile d'évaluer de façon précise la taille de l'orifice sur les données chirurgicales :

tantôt exprimée en diamètre = de 3 à 5 mm (1 fois 1 cm)
tantôt exprimée en surface = inférieure à 1 cm^2, ou au petit doigt, comparable à un crayon .

Dans l'ensemble, il s'agit donc de sténoses très serrées, toutes justiciables de l'acte opératoire.

Le degré de striction n'est pas proportionnel à l'âge :
nous avons observé des sténoses très serrées chez de jeunes enfants et, à l'inverse, des sténoses modérément serrées chez des sujets de plus de 15 ans ;

Les "dômes" sont toujours serrés.

Les constatations de SPENCER (diamètre de 2 à 6 mm), et de LILLEHEI (diamètre de 2 à 8 mm), rejoignent les nôtres.
Seul, SWAN trouve un diamètre constant de 8 mm dans ses 8 sténoses valvulaires.

- L'aorte initiale était très souvent dilatée en "pipe renversée", en "barillet" - une fois, elle avait un aspect pseudo-anévrysmal. Lorsqu'existe une hypoplasie de l'anneau aortique, cette dilatation peut encore se voir, mais elle est plus discrète.

II - STENOSES SOUS-VALVULAIRES : 17 fois

- Il s'agissait, dans tous les cas, d'un diaphragme fibreux, blanchâtre, de 1 à 4 mm d'épaisseur, situé dans la chambre de chasse du ventricule gauche, 1 à 1,5 cm du fond des cuspides aortiques, bien visible lorsque l'on a récliné les valves contre la paroi.

- Cette bande fibreuse serait due à l'atrophie incomplète du "bulbus cordis" (KEITH en fit la première description en 1909).
Elle s'insère, en avant (sous la sigmoïde coronaire droite), sur la partie haute du septum interventriculaire ;
en arrière et à gauche (sous les sigmoïdes postérieur et coronaire gauche), sur la face ventriculaire de la grande valve de la mitrale, près de l'anneau mitral.

SPENCER et TAUSSIG, ainsi que d'autres auteurs, signalent la fréquence d'un bourrelet musculaire à sa périphérie, dû à l'hypertrophie secondaire de la paroi ventriculaire.

- La taille de l'orifice, dans notre série, avait de 3 à 5 mm de diamètre le plus souvent, lorsqu'elle a été précisée. Une fois, une bougie n° 14 pouvait y passer.

  Comme pour les sténoses valvulaires, les sténoses sous-valvulaires étaient dans l'ensemble très serrées et justiciables de l'acte opératoire.

  La taille de l'orifice était sans rapport avec l'âge.

  SPENCER trouve des diamètres de 3 à 4 mm .

  Nous n'avons jamais observé d'insertion basse du diaphragme comme la décrit LILLEHEI, dont l'abord par voie trans-aortique est très difficile, - non plus quede sténose aortique due à des formations accessoires en "parachute" de la grande valve mitrale.

- Les valves aortiques paraissent normales ; cependant, lorsqu'une vérification anatomique a été faite, les valves étaient épaissies, moins souples que des valves normales.

- Nous avons vu que la dilatation de la portioninitiale de l'aorte est fréquente, mais ne paraît pas plus proximale que dans les sténoses valvulaires contrairement à ce qu'observe SWAN.

III - STENOSES SUS-VALVULAIRES (2 cas)

L' une était associée à une bicuspidie sténosante ; dans l'autre cas, les valves aortiques étaient normales.

Il s'agissait d'un rétrécissement annulaire, visible extérieurement à deux cm environ de l'origine de l'aorte, ayant l'apparence d'une sténose isthmique de type adulte (semblable aux observations de MAC GOON - GORDON - STARR - HARA - LINDER - DEBAKEY).
L'aorte sus et sous-stricturale était de calibre normal, sans dilatation post-sténotique, ni hypoplasie aortique comme le décrit LILLEHEI.

Des sténoses longues de 2 à 3 cm, semblables à la sténose isthmique de type infantile, ont été observées par MORROW et LILLEHEI (un cas chacun). Nous n'en avons pas vues.

- A l'ouverture de l'aorte, la sténose apparaît comme un bourrelet fibreux circulaire, de 1 à 2 mm de hauteur, situé immédiatement au-dessus de l'insertion des commissures sur l'anneau aortique.

- La taille de l'orifice n'a pas été précisée.

- Les coronaires sont dilatées. Une fois, il n'existait qu'un ostium très large, d'où partait une coronaire antérieure, unique et volumineuse.

IV - STENOSES VALVULAIRE ET SOUS-VALVULAIRE ASSOCIEES : 2 cas

Le diaphragme sous-valvulaire était associé dans un cas à une tricuspidie, dans l'autre à une bicuspidie, sans hypoplasie de l'anneau aortique.

Nous n'avons pas observé l'aspect de "tunnel stenosis" décrit par SPENCER, vu par BRAUNWALD, où l'acte opératoire ne peut être efficace étant donné l'hypoplasie de la chambre de chasse et de l'anneau.

Dans tous les cas, une fois l'obstacle levé, le doigt du chirurgien introduit dans le ventricule gauche a vérifié l'absence de sténose sous-jacente et confirmé l'hypertrophie concentrique du ventricule gauche.

° ° °

CORRELATIONS ENTRE LA DIFFERENCE DE PRESSION SYSTOLIQUE ENTRE VENTRICULE GAUCHE ET AORTE et CALIBRE DE L'ORIFICE TROUVE A L'INTERVENTION

Cette étude n'est possible que dans les cas où la taille de l'orifice persistant a été précisée par le chirurgien. Il faut tenir compte du manque de précision de ces mesures.

- Chez les malades dont la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte était égale ou supérieure à 80 mm Hg, la sténose était toujours serrée, sauf 2 fois ;
  le diamètre était de 3 à 4 mm ;
  la surface évaluée à une pince de Kelly, un crayon, inférieure au cm2 ou au petit doigt.

- Par contre, 3 orifices de la même taille ont été trouvés chez des enfants de 7 à 12 ans, dont le gradient était respectivement de 40, 50 et 60 mm Hg .

Conclusion

Une faible différence de pression systolique n'élimine pas la possibilité d'une sténose serrée.

ACTE OPERATOIRE

DANS NOTRE SERIE

- Sténoses valvulaires ouvertes par :
  - simple dilatation au doigt, puis au dilatateur,
    chez 6 malades opérés de 1954 à 1960 :
    1 fois par voie transventriculaire,
    3 fois sous hypothermie modérée simple,
    2 fois sous circulation extra-corporelle.
  - Incisions commissurales chez 23 malades :
    3 tricuspidies seulement ont été ouvertes au niveau des trois commissures (1961 et 1962) ;
    les autres ont été ouvertes en bicuspidie (1962 - 1963) .
- Sténoses sous-valvulaires
  - simple dilatation 6 fois (1957 à 1960) ;
  - incisions 2 fois (1960 et 1962) ;
  - résection 11 fois (1960 à 1963) .
- Sténoses sus-valvulaires
  - insertion d'un patch en Teflon,
    avec, une fois, essai de résection de l'anneau fibreux qui a entraîné une plaie de la paroi aortique.

L'ACTE OPERATOIRE EST ACTUELLEMENT BIEN CODIFIÉ pour chaque localisation, afin d'obtenir la meilleure ouverture possible sans créer d'insuffisance.

I - Sténoses valvulaires

Tous les auteurs s'accordent pour penser qu'il est préférable de laisser un petit gradient de pression systolique entre ventricule gauche et aorte, afin d'éviter la création d'une insuffisance aortique.

- Les commissures ne sont pas incisées jusqu'à l'anneau aortique : on respecte 1 à 2 mm de symphyse commissurale ; l'incision est faite bien au centre de la symphyse.

- Toutes les sténoses valvulaires sont ouvertes en bicuspidie, les bicuspidies vraies sont incisées le long des deux commissures ; il ne faut jamais inciser une ébauche de troisième commissure. deux commissures seulement sont incisées dans les tricuspidies, de même que dans les "dômes".

Ces précautions parviennent à minimiser, mais non à supprimer totalement, le risque de régurgitation aortique.

Nous n'avons mis aucune prothèse valvulaire aortique (LILLEHEI : 1 cas, BRAUNWALD, 1 cas).

II- Sténoses sous-valvulaires

- Si une insuffisance aortique peut apparaître après l'intervention, elle n'est pas due à une plaie des sigmoïdes. L'ouverture de la sténose peut être la plus complète possible et la cure chirurgicale semble plus satisfaisante que dans les sténoses valvulaires.

Le diaphragme fibreux est réséqué au bistouri (l'excision est préférable aux simples incisions) ; quant à la dilatation, même sous vision directe, elle constitue, en règle, un acte très insuffisant : deux de nos malades, pourtant opérés de cette façon, ont un excellent résultat.

SPENCER préconise également la résection du bourrelet musculaire sur lequel s'insère la bande fibreuse. Une résection très large n'est cependant pas dépourvue de risques.

- La résection la plus large est toujours faite dans la zone dite "non dangereuse", en regard du septum interventriculaire. Il faut pourtant se méfier des voies de conduction : nous avons vu deux blocs auriculo-ventriculaires complets immédiats. Leur origine inflammatoire est probable, car en quelques jours et spontanément, le rythme redevint sinusal.

Nous avons aussi observé un bloc de branche gauche complet après dilatation d'une sténose sous-valvulaire à l'aveugle, définitif et un autre transitoire.

- Par contre, en arrière et à gauche, la résection est prudente, afin d'éviter une plaie de la grande valve mitrale.

  Cet accident est survenu une fois dans notre série, et la réparation par un point fut immédiate. Si la plaie est méconnue, l'insuffisance cardiaque gauche, puis globale, est toujours très rapidement mortelle.

  SWAN observe un oedème aigu du poumon à la suite d'une plaie de la mitrale, entraînant la mort en quelques heures.

  BRAUNWALD note, dans sa série, deux plaies de la mitrale: les deux ont été immédiatement réopérées avec succès.

  En fait, la connaissance de ce risque très grave rend extrêmement prudent le chirurgien et cette complication est rarement observée.

  Chez un de nos malades, une insuffisance mitrale a été reconnue lors de l'examen 16 mois après l'intervention - bien qu'elle n'ait pas été signalée avant l'acte opératoire ; il est possible qu'elle existât auparavant.

III- Sténose sus-valvulaire

- Le bourrelet fibreux de l'endartère est réséqué, après avoir fait une aortotomie verticale coupant la zone sténosée.

  Nous avons eu une plaie de la paroi aortique dans un cas (HARA-DEBAKEY ont, chacun, employé cette méthode une fois).

- Le calibre aortique est agrandi par insertion d'un patch en teflon losangique au niveau de la sténose.

  Cette technique a également été employée avec succès par : MAC GOON : 3 fois - GORDON, STARR, LINDER : 1 fois .

- La suture aortique termino-terminale après résection de la zone sténosée, a été réalisée par HARA, 1 fois.

ATTITUDE CHIRURGICALE LORSQUE D'AUTRES MALFORMATIONS CARDIO-VASCULAIRES SONT ASSOCIEES AU RETRECISSEMENT AORTIQUE

Elle dépend, de la nature, de l'importance et de la complexité des malformations :

- Si certaines ne justifient pas l'acte opératoire, leur présence n'entraînant aucun trouble supplémentaire, d'autres, à l'opposé, sont au-dessus de toute possibilité chirurgicale (cardiopathies complexes du nourrisson, avec fibro-élastose de l'endocarde, ou hypoplasie de l'anneau aortique chez l'enfant).

Il faut aussi tenir compte de l'incidence de la malformation associée, sur la sténose aortique et ne jamais fermer une communication interventriculaire sans ouvrir la sténose. Théoriquement, il n'est pas souhaitable de réséquer une sténose isthmique sans ouvrir la sténose aortique, la baisse de pression systolique dans la portion sus-stricturale de l'aorte risquant d'aggraver l'insuffisance coronarienne fonctionnelle. (Ce risque paraît plus théorique que réel).

- Persistance du canal artériel

Les 5 canaux, tous à gros débit, avec trois fois hypertension artérielle pulmonaire ont été fermés.

3 fois plusieurs années avant, et 2 fois dans le même temps opératoire.

L'intervention en deux temps est justifiée lorsque le canal entraîne, dès l'âge de 5 ou 6 ans, une gêne fonctionnelle appréciable, une cardiomégalie et une hypertension pulmonaire, la sténose aortique restant au second plan.

MULLER observe 1 cas de canal artériel persistant, et le ferme dans le même temps opératoire,
de même que BRAUNWALD, qui en observe 3 cas.
LEES : les 3 canaux artériels ont été liés dans un premier temps opératoire.

D'autre part, il peut être très difficile de contrôler un canal artériel par la sternotomie médiane, qui est la voie d'abord du rétrécissement aortique.

- Coarctation aortique

Sur 9 coarctations observées dans notre série, 3 seulement ont été opérées : (les 6 autres paraissant très modérées) 2 fois plusieurs mois avant l'ouverture de la sténose aortique, sans que les signes d'insuffisance coronarienne ne s'accentuent,
1 fois, 9 mois après l'ouverture de la sténose orificielle, cette attitude étant dictée par l'importance relative de chaque sténose.

LEES adopte la même attitude.

Ainsi, l'intervention a toujours été faite en deux temps, la voie d'abord chirurgical étant différente pour ces deux malformations.

BRAUNWALD, cependant, résèque la coarctation dans le même temps opératoire.

- Communication interventriculaire

- Observée 1 fois, elle n'a pas été fermée (non plus que la communication inter-auriculaire).

  Par contre, nous avons fait fermer une C.I.V. chez un enfant de 6 ans : un rétrécissement aortique méconnu persistait, avec différence de pressions systoliques entre ventricule gauche et aorte, de 75 mm Hg.
  Deux ans plus tard, il mourut subitement.

- PATE ne ferme pas la communication inter-ventriculaire qu'il observe ;

- BRAUNWALD, par contre, en observe 2 cas, qu'il ferme dans le même temps opératoire. (Seul, un canal atrio-ventriculaire n'a pas été fermé).

° ° °

Chapitre IV

MORTALITE OPERATOIRE

7 malades sont morts dans les heures qui suivirent l'intervention :

- un enfant de 4 ans, en insuffisance cardiaque avant l'intervention ;
- un enfant de 10 ans, opéré en urgence en raison d'un hémopéricarde créé par une angiocardiographie sélective gauche. L'enfant ne s'est pas réveillé et mourut après 36 heures de coma.
  Il existait un ramollissement cérébral à la vérification, dont l'origine n'a pas été élucidée (embolie gazeuse ou sanguine ?) ;
- un enfant de 13 ans, dont l'hémothorax n'a pu être contrôlé ;
- une fibrinolyse aiguë incoercible chez une jeune fille de 28 ans, opérée en 1960 ; l'intervention avait été prolongée par une plaie de la grande valve de la mitrale ;
- 3 adultes, de 21 à 25 ans, dont le myocarde était très altéré :
  2 fois, la défibrillation fut impossible,
  1 fois la malade mourut subitement le lendemain.

Notre mortalité opératoire est donc de 14 %, chiffre élevé si on le compare à la mortalité par mort subite ~~=~~ 8 % .

- L'âge est un facteur primordial :
  - dans un cas, il s'agissait de la forme grave du jeune enfant ;

Cet aspect du rétrécissement aortique congénital du nourrisson et du très jeune enfant a été souligné par maints auteurs, et semble dû à la complexité des malformations cardio-vasculaires associées : fibro-élastose de l'endocarde, hypoplasie de l'anneau aortique et de l'aorte ascendante, canal artériel à gros débit. Malgré les récents succès opératoires rapportés (VERNEY - BICOFF), dus en partie aux progrès de la réanimation, cette chirurgie ne peut être très satisfaisante.

LEES, dont la série comporte plusieurs sujets très jeunes, a une mortalité opératoire de 14 % ; il en est de même pour LILLEHEI : 12 %.

- Le risque est également grand chez les sujets les plus âgés, en raison des lésions secondaires à l'obstacle :

4 sujets sont morts parmi les 10 malades qui avaient plus de 20 ans lors de l'intervention, dans notre série.

Il est certain que, malgré l'amélioration des techniques chirurgicales et l'emploi de la perfusion coronaire, ce sont les sujets les plus exposés, en raison de leur fragilité myocardique.

Seule l'indication opératoire plus précoce, avant l'apparition des lésions irréversibles, pourra éviter ce risque.

- La technique chirurgicale a aussi une incidence appréciable :

L'hypothermie profonde générale est dangereuse, en raison du risque de fibrillation ventriculaire irréversible.

Par contre, nous avons vu l'intérêt de la perfusion coronaire chez les plus âgés des malades.

SWAN a une mortalité opératoire de 27 % en utilisant l'hypothermie modérée simple - mais la cause des décès ne semble pas imputable à la technique chirurgicale elle-même :

- un oedème aigu du poumon foudroyant par plaie de la mitrale ;
- un encombrement broncho-pulmonaire aigu ;
- une endocardite d'Osler, avec mort subite, le 27ème jour, par rupture d'un anévrysme mycotique développé sur la suture d'aortotomie.

Les statistiques les plus récentes donnent une mortalité opératoire moindre : ELLIS = 9,5 %

- 1 décès per-opératoire par insuffisance cardiaque irréversible dans un cas de cardiopathie complexe : sténose et insuffisance aortiques, communication inter-ventriculaire et sténose pulmonaire.
- 1 canal artériel méconnu ;
- une mort subite, le 12ème jour ;
- une greffe bactérienne sur la suture d'aortotomie.

BRAUNWALD = 9 % :

- 1 ictère avec insuffisance rénale aiguë ;
- une fibrinolyse aiguë ;
- une insuffisance aortique massive, par ouverture d'une valve unicommissurale ;
- une insuffisance cardiaque globale et rapidement mortelle, par plaie de la mitrale.

Notre mortalité opératoire, pour les sujets opérés en 1962 et 1963, (tous sous C.E.C.), n'est que de 8 % ;

SPENCER et DONG n'ont aucun décès, mais leurs séries ne comportent qu'un petit nombre de sujets.

MULLER, sur 23 opérés, ne déplore qu'une mort, au cours d'une sténose valvulaire avec hypoplasie aortique pour laquelle aucun acte opératoire n'avait pu être fait.

COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES

I - Précoces

Chez les 42 survivants, il y eut 20 fois des complications post-opératoires précoces. 10 fois (soit chez 1/4 des survivants), elles furent graves, mettant en jeu le pronostic vital.

Aucune de ces complications, sauf deux, n'était en rapport avec l'âge, l'état du malade au moment de l'intervention ou la technique chirurgicale employée.

Nous avons observé :

- 2 hémopéricardes, nécessitant une réintervention quelques heures plus tard ;

- 1 coma profond, avec syndrome déficitaire chez un enfant de 13 ans ; l'hypothèse d'une embolie gazeuse due au piégeage insuffisant des bulles d'air (communications inter-ventriculaire et inter-auriculaire associées), est la plus vraisemblable.
  La presque totalité du déficit avait régressé en une semaine - 9 mois plus tard, l'enfant ne garde qu'une parésie discrète de la main droite.

- une anurie , par incompatibilité sanguine (sans erreur de groupe sanguin). Deux dialyses péritonéales restèrent sans effet ; seule, une séance de rein artificiel permit la reprise de la diurèse, 13 jours après l'intervention.

- 5 encombrements bronchiques et pulmonaires, nécessitant une trachéotomie, et deux fois, une assistance respiratoire.

- 1 pneumothorax partiel, sans gravité ;

- à plusieurs reprises, chez des sujets jeunes, apparut une insuffisance cardiaque rapidement jugulée par le traitement tonicardiaque.

Chez une enfant de 9 ans, cependant, avec cardiomégalie pré-opératoire importante, l'insuffisance cardiaque fut sévère et durable, avec pouls alternant. Malgré la splénomégalie, toutes les recherches de greffe bactérienne se sont avérées négatives.

- Trouble de la conduction intra-ventriculaire : bloc de branche gauche complet ( ) transitoire.

- Chez deux malades apparut une fièvre élevée et persistante, avec hémoculture positive = staphylocoque doré pathogène dans un cas, entérocoque dans l'autre. Il n'existait aucun autre signe de la maladie d'Osler. Le traitement antibiotique couramment institué après l'intervention : pénicilline 5 millions et streptomycine 1 g, pendant 15 jours, suffit à supprimer tout signe d'infection.

- 4 syndromes post-péricardotomie : température élevée, signes d'atteinte péricardique (douleurs, frottement et modifications électriques), arthralgies dans les jours qui suivirent l'intervention. Tous furent rapidement guéris et de façon définitive par l'aspirine ou les corticoïdes.

- Quant à la fréquente anémie hypochrome consécutive à la circulation extra-corporelle, elle a dans tous les cas régressé par l'administration de vitamine B_{12} et de fer.

LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES SIGNALEES PAR LES DIFFERENTS AUTEURS

sont très semblables aux nôtres ; nous les résumerons rapidement :

- SWAN — 1 syndrome post-péricardotomie survenu 3 mois après l'intervention et guéri par le cortancyl.

- SPENCER — 4 hémopéricardes nécessitant une réintervention quelques heures plus tard.
1 endocardite bactérienne à pseudomonas, immédiate.

Et 3 fois, une fièvre persistante, sans autre signe de la maladie d'Osler, cédant au traitement antibiotique post-opératoire systématique simple.

- LILLEHEI 1 hémothorax,
  1 suppuration thoracique,
  1 insuffisance rénale aiguë, curable par dialyse péritonéale,
  1 syndrome "d'intoxication par l'eau",
  1 oedème laryngé,
  1 flutter 2/1 persistant,
  l'insuffisance cardiaque fréquente et transitoire.

- BRAUNWALD 3 hémothorax,
  1 syndrome post-péricardotomie,
  2 plaies de la mitrale, réparées au cours d'une réintervention très précoce.

Les autres auteurs ne signalent pas de complications post-opératoires.

II - Insuffisance aortique post-opératoire

Il nous semble nécessaire d'étudier spécialement cette complication ; sa fréquence est très importante dans notre série :

- Immédiatement après l'intervention : 28 fois, une régurgitation aortique est apparue :

  - 3 majeures

    . 2 malades de 25 ans, chez qui l'incision des commissures fut prolongée jusqu'à l'anneau aortique ; les valves étaient indurées et parsemées de plaques calcaires.
    Dans 1 cas, l'ouverture fut complétée par le passage du dilatateur.
    La défibrillation fut impossible pour l'un - malgré une tentative de réparation - et l'autre mourut subitement le lendemain.

    . 1 enfant de 15 ans, avec bicuspidie et valves souples ; l'ouverture aux ciseaux, faite en 1962, avait été cependant très prudente.

- 23 modérées

  • Pour les sténoses valvulaires, l'acte opératoire visait à obtenir la plus large ouverture possible : l'incision commissurale était faite jusqu'à l'anneau aortique, 3 des orifices tricuspides furent ouverts le long des trois commissures : dans la moitié des cas, les incisions étaient complétées par le passage du dilatateur ouvert au maximum.

  • Pour les sténoses sous-valvulaires : l'insuffisance aortique ne provient pas de la nature de l'acte opératoire, mais plutôt des modifications qu'il entraîne dans le fonctionnement des valves sigmoïdes.

- 2 mineures

  dont une tricuspidie ouverte avec prudence.

- Parmi les 42 survivants :

Un souffle diastolique minime ou modéré est entendu dans le mois qui suit l'intervention, dans :

- 17 sténoses valvulaires sur 25 cas (68 %) :

  3 seulement existaient avant l'intervention;
  ainsi, 8 sténoses valvulaires seulement n'ont pas de fuite aortique : dans ces cas, l'incision des commissures a toujours été très prudente.
  Il est intéressant de noter que 2 de ces 8 sténoses sans insuffisance aortique ont été ouvertes au dilatateur.

- 7 sténoses sous-valvulaires sur 15 cas (46 %)

- et les 2 sténoses doubles, valvulaires et sous-valvulaires.

- Conclusion :

Le risque de création d'une insuffisance aortique lors de l'ouverture des sténoses valvulaires est important (36 %) .

Il a été souligné par tous les auteurs.

L'âge du malade et la nature de l'acte opératoire sont les facteurs essentiels.

La fuite reste minime ou modérée dans l'ensemble : ELLIS pense qu'elle n'intervient pas dans le pronostic des rétrécissements aortiques congénitaux opérés.

Il est actuellement trop tôt pour conclure.

Le risque est plus discuté dans les sténoses sous-valvulaires :

Pour SWAN, il n'existe pas - BRAUNWALD, au contraire, le juge plus important.

La création d'une insuffisance aortique dans l'ensemble de nos cas semble supérieure à celle des autres séries :
SWAN : 50 % - LEES : 15 % - PATE : 20 % - SPENCER : 16 % - LILLEHEI : 20 % - BRAUNWALD : 20,5 % .

III - Complications post-opératoires tardives

Sur nos 42 survivants, nous n'avons observé qu'une seule mort tardive, consécutive à une greffe oslérienne.

Cet accident est survenu chez une jeune fille de 20 ans, (25), opérée 6 ans auparavant, en 1957 (ce fut l'un de nos premiers cas opérés).

Une bicuspidie modérément serrée avait été ouverte à la pince de Kelly; le diaphragme sous-valvulaire associé était très serré. Son ouverture avait été faite au dilatateur.

La décision opératoire avait été prise devant la forte surcharge ventriculaire gauche électrique, sans faire d'étude hémodynamique ; la gêne fonctionnelle restait très modérée.

Les suites opératoires furent simples, mais un souffle diastolique apparut immédiatement après l'intervention, reflet d'une fuite discrète. La malade n'a plus été revue dans le service par la suite.

En janvier 1963, à l'occasion d'une fièvre persistante, avec altération de l'état général, elle est hospitalisée. On note alors un souffle dias-

tolique intense au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum, avec signes périphériques évidents, reflets d'une insuffisance aortique sévère. Un traitement antibiotique est institué, dont les doses ne sont pas précisées, non plus que la durée.

En avril 1963, le processus infectieux paraît éteint et la malade part en convalescence ; celle-ci se déroule de façon satisfaisante.

En juin, apparaît une insuffisance cardiaque globale, bien que le traitement toni-cardiaque et diurétique réussit à la stabiliser.

Pendant 3 mois, la malade va bien, ne se plaint d'aucune gêne, reprend son travail.

En septembre 1963, elle meurt subitement sur la voie publique (la vérification n'a pas permis de préciser l'état de l'appareil cardio-vasculaire).

Il est probable que les lésions valvulaires aortiques oslériennes greffées sur l'anomalie congénitale ont été responsables de cette évolution.

- Un autre cas de greffe oslérienne post-opératoire fut observé immédiatement après un cathétérisme de contrôle pratiqué un an après l'intervention (15) ; il s'agissait d'une sténose sous-valvulaire dont l'ouverture chirurgicale avait été très insuffisante.

Le souffle diastolique post-opératoire discret n'a pas été majoré par l'infection. La guérison obtenue par un traitement antibiotique intensif et prolongé semble actuellement stable (5 mois après le début).

ELLIS rapporte un cas de mort tardive par surinfection à pseudomonas.

- Plusieurs auteurs signalent des cas <u>d'insuffisance cardiaque post-opératoire mortelle</u>, d'origine purement mécanique (nous n'en avons pas observé).

ELLIS : 1 mort 14 mois plus tard ; l'intervention n'ayant entraîné aucune amélioration.

LILLEHEI : 1 mort 1 an plus tard par insuffisance cardiaque droite,

en rapport avec un canal artériel méconnu, et hypertension artérielle pulmonaire.

BRAUNWALD : 1 mort subite 8 mois plus tard par désinsertion d'une prothèse en teflon.

° ° °

Chapitre V

RESULTATS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL CHEZ 36 DES 41 SURVIVANTS

36, parmi les 41 survivants actuels, ont été revus avec un recul de 4 mois à 6 ans (5 opérés n'ont pu être réexaminés depuis le mois qui a suivi leur intervention).

Il s'agit, 23 fois, de sténose valvulaire, et 13 fois de sténose sous-valvulaire :

ETUDE ANALYTIQUE

I - LES SIGNES FONCTIONNELS (Cf. schéma p. 70)

- Ils ont entièrement disparu chez 27 opérés ;
- 7 sujets gardent une gêne discrète : dyspnée d'effort très modérée, crises de tachycardies paroxystiques apparues depuis l'intervention chez une seule des malades ;
- 2 malades de 14 et 22 ans, dont la sténose valvulaire était calcifiée, ont encore des troubles visuels d'effort.
- aucun n'a eu de syncope, ni d'angor ;
- une prise de poids de plusieurs kilos en quelques mois a presque toujours suivi l'intervention chez les enfants - lorsque le retard staturo-pondéral n'était que de un an, il disparaît en 8 à 10 mois ; s'il était plus important, il diminue, mais persiste.

Chapitre V

RESULTATS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL CHEZ 36 DES 41 SURVIVANTS

36, parmi les 41 survivants actuels, ont été revus avec un recul de 4 mois à 6 ans (5 opérés n'ont pu être réexaminés depuis le mois qui a suivi leur intervention).

Il s'agit, 23 fois, de sténose valvulaire, et 13 fois de sténose sous-valvulaire :

ETUDE ANALYTIQUE

I - LES SIGNES FONCTIONNELS (Cf. schéma p. 70)

- Ils ont entièrement disparu chez 27 opérés ;
- 7 sujets gardent une gêne discrète : dyspnée d'effort très modérée, crises de tachycardies paroxystiques apparues depuis l'intervention chez une seule des malades ;
- 2 malades de 14 et 22 ans, dont la sténose valvulaire était calcifiée, ont encore des troubles visuels d'effort.
- aucun n'a eu de syncope, ni d'angor ;
- une prise de poids de plusieurs kilos en quelques mois a presque toujours suivi l'intervention chez les enfants - lorsque le retard staturo-pondéral n'était que de un an, il disparaît en 8 à 10 mois ; s'il était plus important, il diminue, mais persiste.

II - LE SOUFFLE SYSTOLIQUE DE BASE

- Il n'a jamais disparu, mais il est devenu très discret dans deux sténoses sous-valvulaires.
- Il a franchement diminué, perdant son caractère frémissant, dans huit sténoses sous-valvulaires, neuf sténoses valvulaires et dans la sténose sus-valvulaire ;
- Il a diminué, mais reste frémissant dans trois sténoses sous-valvulaires et douze sténoses valvulaires.
- Dans deux sténoses valvulaires, il reste inchangé.

Le souffle systolique de base semble donc diminuer plus nettement dans les sténoses sous-valvulaires que dans les sténoses valvulaires.

SOUFFLE DIASTOLIQUE

- Parmi nos 23 sténoses valvulaires, il existait un souffle diastolique discret 4 fois avant l'intervention (dont une bicuspidie).
  12 insuffisances aortiques ont été créées par l'intervention (dans 6 tricuspidies et 6 bicuspidies), dont une est importante et une n'est apparue qu'un an après l'intervention (42).
- Parmi nos 13 sténoses sous-valvulaires, il existait un souffle diastolique 2 fois avant l'intervention.
  5 fois, un S.D. d'intensité modérée ou minime est apparu immédiatement après l'intervention. Il n'est pas rare que son intensité augmente au cours des mois suivants.

Le risque d'insuffisance aortique post-opératoire paraît plus important dans les sténoses valvulaires (bicuspidies et tricuspidies étant également menacées), que dans les sténoses sous-valvulaires. Ainsi, parmi les survivants, seules 7 sténoses valvulaires (dont 4 bicuspidies) et 6 sténoses sous-valvulaires, n'ont pas de souffle diastolique.

INSUFFISANCE MITRALE

Elle est certaine dans deux sténoses sous-valvulaires :

- Dans un cas, (dont le diaphragme a été réséqué), elle n'avait pas été notée avant l'intervention ;
  à l'examen, 16 mois plus tard, il existe un souffle systolique de pointe bien individualisé, avec augmentation du volume de l'oreillette gauche, qui est expansive.

  Il est peu probable qu'elle ait été créée par l'acte opératoire, car le pronostic des plaies mitrales est rapidement sévère.

- Dans un autre cas, le souffle enregistré à la microsonde, juste au-dessus de la mitrale, avant l'intervention, est resté inchangé.

Il ne semble donc pas que l'insuffisance mitrale reconnue plusieurs mois après la résection d'une sténose sous-valvulaire, ait été créée, dans nos cas, par l'acte opératoire.

III - ETUDE RADIOLOGIQUE

- Volume cardiaque global

  Il est resté inchangé dans la plupart des cas ; de même que la dilatation de la partie initiale de l'aorte ascendante.

  Cependant, chez deux enfants (5,8), avec cardiomégalie importante avant l'intervention, il a nettement diminué.

  A l'opposé, il a augmenté 3 fois (21, 26, 34), après la création d'une insuffisance aortique appréciable par l'acte opératoire.

- La grosse oreillette gauche a disparu, sauf dans 4 cas ; 2 fois (5,8) il persiste encore une augmentation globale du volume cardiaque.
  Et 2 fois (15,19), il existe une insuffisance mitrale.

- Les séquelles pleuro-péricardiques sont rares et toujours minimes : elles n'entraînent jamais de limitation du jeu des coupoles diaphragmatiques.

IV - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE (Cf. schéma p. 70)

Dans l'ensemble, la régression des signes électriques est moins spectaculaire et plus lente que celle des signes fonctionnels et la persistance d'anomalies péricardiques secondaires à la péricardotomie, plusieurs mois encore après l'intervention, est gênante pour apprécier les modifications électriques, celles-ci portant précisément sur le segment ST et l'onde T. Dans un cas (7), les séquelles péricardiques étaient encore visibles deux ans après l'intervention ; un hémopéricarde avait nécessité une réintervention dans les heures qui suivirent l'ouverture de la sténose.

- Une surcharge auriculaire gauche est encore visible chez 5 malades :

(15, 19) ayant une insuffisance mitrale,
(21), dont la différence de pressions systoliques est restée identique après l'intervention ;
(22), dont la communication inter-ventriculaire n'a pas été fermée ;
(30), dont la différence de pressions systoliques est passée de 110 à 25 mm Hg .

- Les signes de surcharge ventriculaire gauche :

. 8 fois ils ont disparu dans
4 sténoses valvulaires (10, 13, 20, 42) ;
4 sténoses sous-valvulaires (16, 35, 37, 38) ;

Dans ces cas, l'électrocardiogramme est devenu entièrement normal. Seule, une onde T un peu aplatie en V_6 peut encore se voir.
Les différences de pressions systoliques étaient dans tous les cas, inférieures ou égales à 90 mm Hg .

. 18 fois, il ont diminué dans
15 sténoses valvulaires (2, 3, 5, 6, 17, 21, 22, 24, 27, 28, 30, 31, 32, 40, 48).
3 sténoses sous-valvulaires (8, 11, 18).

. 3 fois, ils sont restés identiques (15, 34, 49)
Ce sont trois sténoses sous-valvulaires : l'une n'est opérée que depuis 4 mois, l'autre, opérée depuis 17 mois a eu une

résection très insuffisante de son diaphragme sous-valvulaire. Dans le dernier cas, il s'agit d'un bloc de branche gauche complet, qu'une première intervention faite à l'aveugle avait créé.

• 3 fois, ils se sont aggravés (26, 34, 36)

Il s'agit d'un malade de 15 ans, dont l'électrocardiogramme était normal avant l'intervention ; l'ouverture de la sténose a créé une fuite aortique importante et 22 mois plus tard existent des signes de surcharge ventriculaire gauche.

Un malade de 16 ans, dont l'appareil valvulaire en "dôme" a été ouvert au dilatateur ; une fuite aortique appréciable est apparue. Après une phase de 8 mois au cours de laquelle les signes électrocardiographiques avaient diminué, la surcharge ventriculaire gauche s'est à nouveau aggravée.

Un malade de 17 ans, enfin, dont la sténose sous-valvulaire n'a été ouverte qu'au dilatateur. Deux ans plus tard, sont apparus des signes d' "ischémie lésion sous-épicardique" qui persistent actuellement sans aucune gêne fonctionnelle

• Chez 5 malades enfin (7, 12, 14, 19, 43),

des anomalies péricardiques avec ondes T inversées, pointues et symétriques de V_2 à V_5 persistent, séquelles de la péricardotomie ne permettant pas d'apprécier l'évolution des signes électriques.

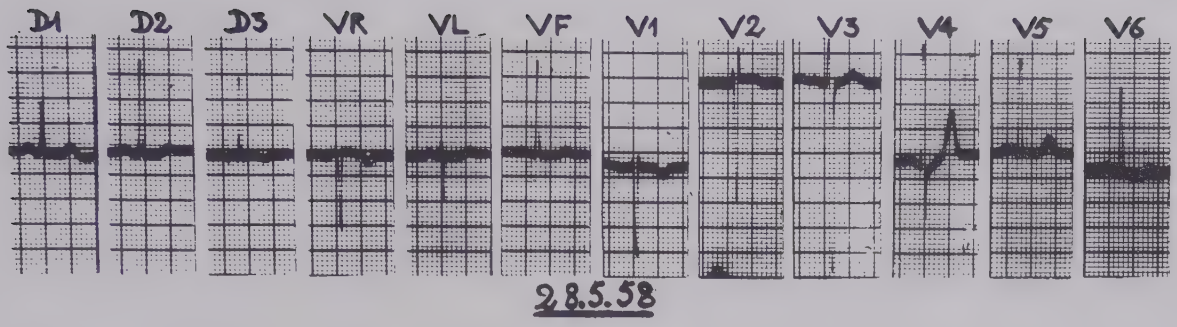
- L'axe de QRS, la déflexion intrinsécoïde gauche, ne se sont pas modifiés dans l'ensemble.

Conclusion

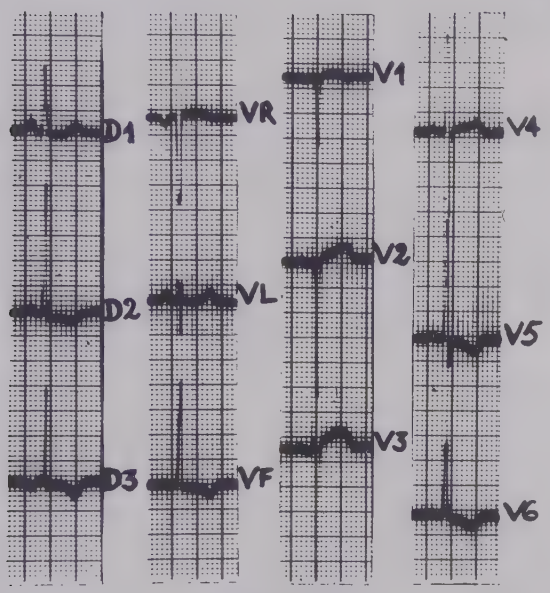
L'amélioration électrique est d'autant plus nette que la surcharge ventriculaire gauche était plus modérée avant l'intervention.

Comme l'ont constaté tous les auteurs, plusieurs mois - parfois plusieurs années - sont nécessaires pour que la régression de la surcharge ventriculaire

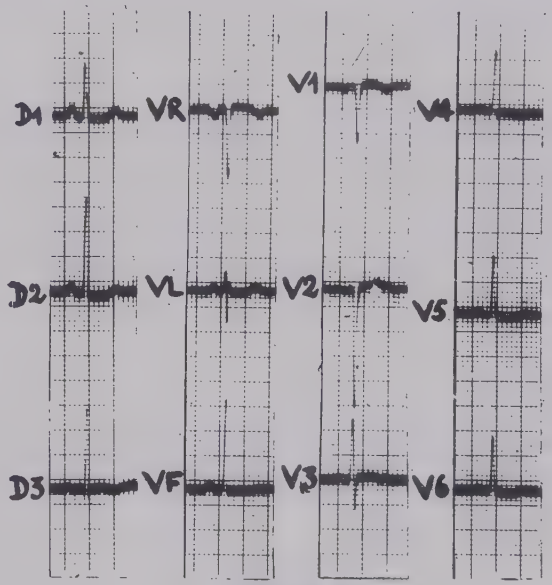
ILLUSTRATION DE L'EVOLUTION ELECTRIQUE



28.5.58



16.2.63



13.12.63

VIEN... Obs. n° 12 - 11 ans.

Tracé du haut enregistré à 5 ans - normal.
à gauche et en bas, tracé pris à 11 ans, 2 mois avant l'intervention.

Surcharge ventriculaire gauche évidente de type systolique à droite et en bas, tracé pris 8 mois après l'intervention ; seules persistent des anomalies de la phase de repolarisation, où il est difficile de faire la part entre les séquelles péricardiques et la surcharge ventriculaire gauche.

gauche devienne évidente. Celle-ci nous a paru d'autant plus rapide que les anomalies électriques étaient plus récentes (6, 10, 13, 18).

Etant donné le nombre peu important de nos cathétérismes de contrôle, nous ne pouvons établir de corrélations entre les modifications électriques et hémodynamiques après l'intervention.

V - DONNEES HEMODYNAMIQUES

- Trop de discordances nous ont empêchés de tenir compte des pressions prises immédiatement après l'acte opératoire pour juger du degré d'ouverture de la sténose.

- Nous n'avons fait que 8 cathétérismes de contrôle : (Cf. schéma p. 70)

  . 4 à 18 mois après l'intervention, dans 3 sténoses sous-valvulaires (11, 15, 43) - et 5 sténoses valvulaires (3, 12, 21, 30, 42) .

  . La survenue d'accidents nous a incités, par la suite à la plus grande prudence :

    - 2 hémiplégies droites apparaissant, l'une à la fin du cathétérisme, l'autre quelques heures plus tard, chez des enfants de 11 ans (12 et 15), prédominant à la face et au membre supérieur, sans perte de connaissance, ni aphasie.
      Dans un cas, la régression fut complète en 5 jours ;
      dans l'autre, après 48 heures d'amélioration rapide, l'état est resté stationnaire, et il persiste une parésie de la main droite 6 mois après :

    - La première a fait également une endocardite d'Osler quelques jours après le cathétérisme.
      5 mois plus tard, son état semble satisfaisant.

RESULTATS

- Dans 3 cas, il n'y eut aucune modification hémodynamique

  - 2 sténoses valvulaires (3 et 21) et 1 sténose sous-valvulaire (15).

Le contrôle a été fait 9, 12 et 18 mois après l'intervention. Il s'agit d'enfants de 7, 11 et 13 ans, dont la différence de pressions systoliques pré-opératoire était de 40, 170 et 150 mm de mercure.

- Dans 3 cas, existe une amélioration
  - 2 sténoses valvulaires et 1 sténose sous-valvulaire) :

Le contrôle a été fait 4, 10 et 14 mois après l'intervention, chez des sujets de 15, 22 et 25 ans, dont la différence de pression systolique était de 110, 150 et 150 mm de Hg avant l'intervention, et est passée respectivement à

- Dans 2 cas, la différence de pressions systoliques a disparu
  - 1 sténose valvulaire et 1 sténose sous-valvulaire.

Le contrôle a été fait 2 et 8 mois après l'intervention. Il s'agit de deux enfants de 10 et 11 ans, dont le gradient était de 130 et 200 mm Hg .

Dans ces deux cas, les signes fonctionnels ont disparu, le souffle systolique a beaucoup diminué, mais le volume cardiaque est resté identique et la surcharge ventriculaire gauche électrique n'a que partiellement régressé ; nous espérons qu'avec un plus grand recul, elle disparaîtra entièrement.

Conclusion

L'évolution hémodynamique semble essentiellement dépendre de la nature de l'acte opératoire lui-même.

Celui-ci pouvant être plus complet dans les sténoses sous-valvulaires;

Nous n'avons pas calculé les surfaces aortiques après ouverture de la sténose, la formule de GORLIN n'étant valable qu'en cas de rétrécissement.

S Y N T H E S E

Nous avons tenté de classer les résultats obtenus chez nos 36 malades revus (Cf. Tableau IV).

Mais la qualité de l'acte opératoire est très difficile à évaluer de façon précise en raison de la non-homogénéité des critères : recul variable, modifications hémodynamiques non précisées, création d'une insuffisance aortique.

- 5 sont excellents (13, 14, 35, 37, 38) :

Il ne persiste qu'un souffle systolique très discret au foyer aortique, le reste de l'examen cardiaque est normal.

4 sténoses sous-valvulaires de 11 à 18 ans ;

1 sténose valvulaire de 11 ans.

Les gradients pré-opératoires étaient respectivement de :
40 - 50 - 80 - 80 et 90 mm Hg .

- 7 sont bons (6, 5, 17, 18, 20, 30, 49) :

Un souffle systolique net persiste à la base.

Il n'y a pas d'insuffisance aortique - Le recul est insuffisant pour juger de la régression de la surcharge ventriculaire gauche électrique ; un seul cathétérisme de contrôle a été fait.

2 sténoses sous-valvulaires, de 12 et 32 ans ;
5 sténoses valvulaires de 8 à 15 ans.

Les différences systoliques entre ventricule gauche et aorte allaient de 30 à 110 mm Hg .

- 6 sont assez bons (3, 11, 12, 16, 19, 29)

Aux éléments précédents s'ajoute une insuffisance aortique modérée ou mineure, créée par l'acte opératoire.

3 sténoses sous-valvulaires de 10, 12 et 13 ans ;

Dans 1 cas, le cathétérisme de contrôle a prouvé l'égalité des pressions systoliques du ventricule gauche et de l'aorte.

3 sténoses valvulaires de 7, 11 et 15 ans :

Dans un cas, le gradient a disparu et dans l'autre, est resté inchangé : 40 mm Hg .

- 14 sont médiocres :

Ouverture incomplète de la sténose et création d'une insuffisance aortique :

2 sténoses sous-valvulaires de 9 et 25 ans,

et dans 1 cas, le cathétérisme a prouvé la persistance d'un gradient élevé,

12 sténoses valvulaires, dont les 2/3 ont plus de 16 ans.

Les différences de pression systolique entre ventricule gauche et aorte étant toutes supérieures à 90 mm Hg, et la plupart voisines de 150 mm de mercure.

- 4 sont mauvais (15, 21, 26, 36) :

Aucun signe d'amélioration et, dans 2 cas, éléments d'aggravation :

2 sténoses sous-valvulaires de 11 et 17 ans :

l'une simplement ouverte au dilatateur

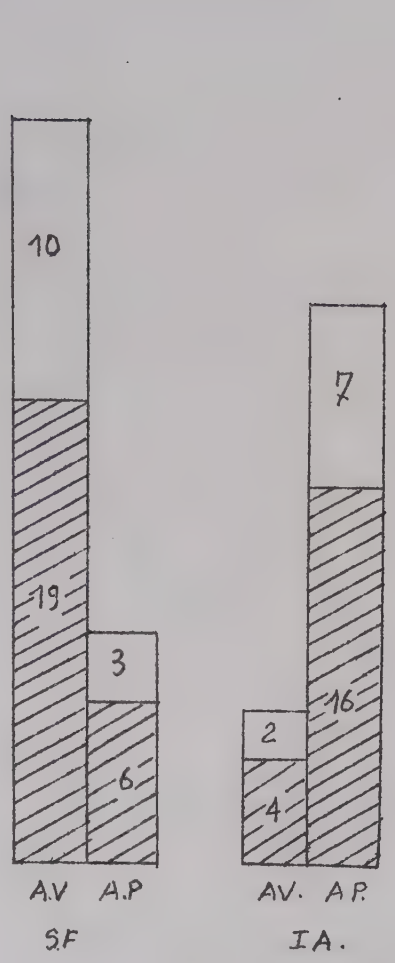
et l'autre réséquée de façon très insuffisante ;

2 sténoses valvulaires :

dans un cas, la différence de pression systolique entre ventricule gauche et aorte est restée identique ;

dans l'autre, une insuffisance aortique importante, créée par l'intervention, a fait apparaître des signes de surcharge ventriculaire gauche, l'électrocardiogramme pré-opératoire étant normal.

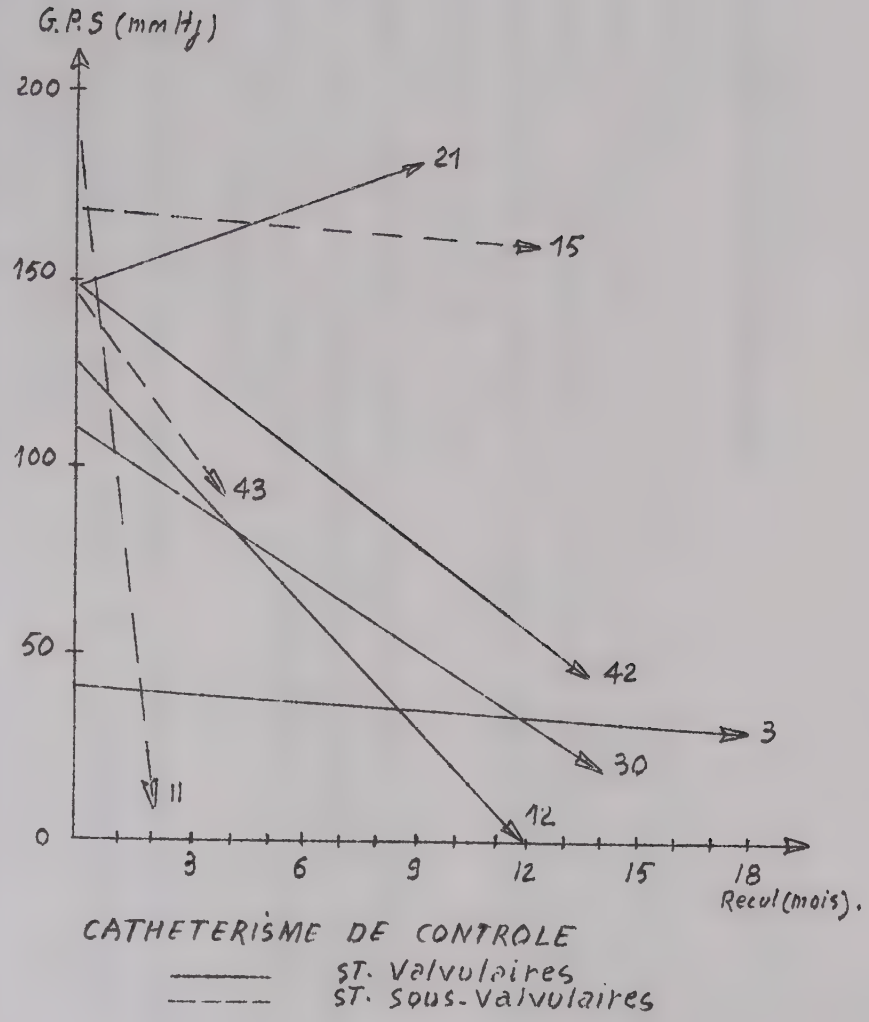
Les différences de pression systolique étaient respectivement de 70, 80, 150 et 170 mm Hg (21, 36, 26, 15).



Résultats Operatoirs chez 36 survivants revus.

	→	=	↘	○	S. Peric.
ST Valv	1	1	15	4	3
ST sous Valv	1	2	3	4	2

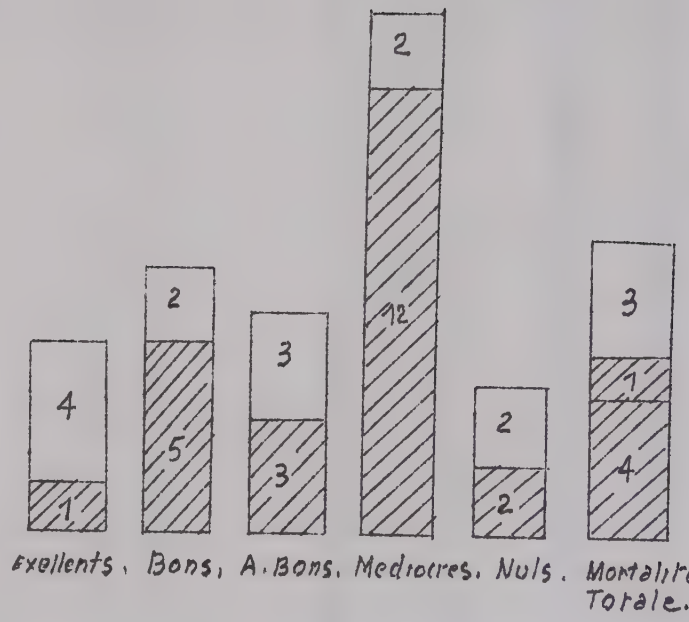
SUG



CATHETERISME DE CONTROLE

——— St. Valvulaires

– – – – St. Sous-Valvulaires



- Nous n'avons pas le recul et le nombre de cas suffisants pour apprécier le résultat de la chirurgie dans le traitement des sténoses sus-valvulaires.

DEBAKEY et BEALL ont fait récemment la revue de la littérature à propos d'un cas opéré par eux.

7 autres succès ont été publiés : Mac GOON 3 - GORDON, STARR, HARA et LINDER : tous opérés entre 1956 et 1961.

Chez ces malades, comme dans notre cas, le recul est insuffisant pour porter un jugement.

- Notre expérience ne nous permet pas, non plus, d'apprécier l'incidence de l'hypoplasie de l'anneau aortique sur la qualité des résultats opératoires.

° ° °

RESULTATS OPERATOIRES DES AUTRES AUTEURS

Tous les auteurs s'accordent pour juger l'acte opératoire satisfaisant dans l'ensemble. L'amélioration - et souvent la disparition complète de la gêne fonctionnelle - est l'élément le plus remarquable et s'observe même dans les cas où persiste une différence de pression systolique appréciable entre le ventricule gauche et l'aorte.

BRAUNWALD n'observe que 3 malades encore gênés après l'intervention (8 %) ; dans 2 cas, c'est une insuffisance aortique post-opératoire qui en est responsable, une fois, l'acte opératoire fut inefficace : il s'agissait de laforme dite "tunnel stenosis".

Le souffle systolique diminue pratiquement toujours et LILLEHEI note même sa disparition dans 20 % des cas, tandis que le frémissement systolique disparaît dans 74 % des cas.

L'insuffisance aortique éventuellement créée par l'intervention reste

toujours minime ou modérée, sans conséquences hémodynamiques. Nous avons résumé, dans le tableau n° I, la fréquence de la fuite diastolique aortique apparue après l'intervention dans chaque série :

SWAN : 50 % des cas ; MULLER : 14 % ;

Certains auteurs ne l'ont observée qu'après l'ouverture de sténoses valvulaires : DONG : 10 % ; SPENCER : 16 %, LEES et NADAS : 15 % ; pour ces derniers, le souffle diastolique entendu dans tous les cas avant l'intervention, disparaît après la suppression de la sténose, 2 fois sur 11.

ELLIS et Coll. : 28 % ; LILLEHEI : 20 % ; PATE : 20 % ; BRAUNWALD 20,5 %.

Les modifications électrocardiographiques sont difficiles à juger en raison du recul insuffisant dans la plupart des séries ; les signes de surcharge ventriculaire gauche diminuent lentement, même lorsque la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte a complètement disparu, comme l'ont prouvé les cathétérismes de contrôle.

LEES constate que, dans les sténoses sous-valvulaires, la diminution de la surcharge électrique est plus tardive et moins importante que dans les sténoses valvulaires.

Nous n'avons fait que 8 cathétérismes de contrôle parmi les 41 survivants. Les autres auteurs semblent avoir une expérience plus grande que la nôtre et ne mentionnent aucun incident.(Cf. tableau N° 1)

LEES et NADAS font 13 cathétérismes post-opératoires parmi leurs 36 survivants. Ils constatent que la disparition de toute différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte est plus fréquente dans les sténoses sous-valvulaires. En effet, la différence de pressions systoliques est nulle dans 4 sténoses sous-valvulaires sur les 6 qui ont subi un cathétérisme de contrôle ;

ELLIS fait 8 cathétérismes de contrôle parmi ses 35 survivants. Une différence de pressions systoliques persiste dans 58 % des cas, modérée ou sévère, bien que diminuée par rapport à la différence de pressions systoliques

pré-opératoire. Elle paraît être d'autant plus importante que la différence de pression systolique était plus élevée avant l'intervention ; ceci pourrait être expliqué par l'épaississement des valves et leur profond remaniement. Mais cette différence de pression systolique peut diminuer dans les mois qui suivent l'ouverture de la sténose ; ce fut le cas pour 3 sténoses valvulaires dont le gradient de pression systolique disparut seulement un an après l'intervention.

LILLEHEI fait 19 cathétérismes de contrôle parmi ses 30 survivants ; il constate que la moyenne de la différence de pression systolique est passée de 95 mm Hg avant l'intervention, à 18 mm Hg après l'intervention, et la moyenne du diamètre de l'orifice de 7 mm à 18 mm.

BRAUNWALD fait 33 cathétérismes parmi ses 39 survivants, entre deux mois et demi et 17 mois après l'intervention. Comme l'avait constaté ELLIS, il trouve un parallélisme entre l'importance de la différence de pression systolique avant et après l'intervention :

- chez 18 malades, la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte - qui était inférieure à 100 mm Hg avant l'intervention - est devenue inférieure à 20 mm Hg après l'intervention.
- chez 10 malades, la différence de pression systolique, qui était supérieure à 100 mm Hg, est comprise entre 25 et 50 mm Hg .
- enfin, 5 fois, la différence de pression systolique reste supérieure à 50 mm Hg, (2 fois, il s'agissait de la forme anatomique dite "tunnel stenosis").

ELLIS fait une étude globale des résultats opératoires chez ses 33 survivants, et trouve : 24 bons résultats (dont 3 sténoses sous-valvulaires), 8 assez bons (dont 1 sténose sous-valvulaire), un résultat nul dans une sténose valvulaire.

. ° .

R E S U M E

Compte tenu de la proportion respective des sténoses valvulaires et sous-valvulaires, les résultats globaux du traitement chirurgical des sténoses aortiques congénitales semblent être meilleurs dans les sténoses sous-valvulaires.

SWAN fait la même constatation. LEES, au contraire, souligne la gravité particulière des sténoses sous-valvulaires : malgré une disparition complète plus fréquente de la différence de pression systolique dans celles-ci, la régression des signes électriques témoins des altérations myocardiques serait plus lente et inconstante.

La nature de l'acte opératoire est certainement un élément essentiel. Celui-ci peut être plus anatomique au cours des sténoses sous-valvulaires, surtout si l'on résèque également une zone musculaire ; dans les sténoses valvulaires, au contraire, la prudence exige de respecter un certain gradient de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte.

La technique chirurgicale a une incidence nette chez les sujets âgés, dont la gravité des lésions myocardiques rend dangereux l'arrêt cardiaque par fibrillation ventriculaire.

C'est l'âge du sujet au moment de l'intervention qui paraît être en dernière analyse l'élément le plus important, aussi bien pour la mortalité opératoire que pour les résultats post-opératoires ; plus le sujet est âgé, plus le risque de mortalité est élevé et plus l'acte opératoire sera incomplet et susceptible d'entraîner une insuffisance aortique, et ceci encore plus dans les sténoses valvulaires.

Les enfants très jeunes sont également exposés à des risques opératoires sévères, en raison de leur moindre résistance et de la fréquente complexité de leur malformation.

Peut-on, à la lumière de ces résultats, modifier les critères d'indication opératoire, adoptés par les différents auteurs jusqu'à ce jour ; des sténoses serrées ne sont-elles pas méconnues dans ces conditions ?

De plus, en retardant l'âge de l'intervention, en laissant apparaître des signes fonctionnels, une surcharge électrique et hémodynamique du ventricule gauche, ne prend-on pas des risques opératoires supplémentaires ?

Cependant, l'état actuel de la chirurgie aortique ne nous permet pas de poser des indications opératoires précoces (théoriquement idéales), avant l'apparition des accidents d'ischémie cérébrale et myocardique, ainsi que des signes électriques de surcharge ventriculaire gauche.

Pour adopter une telle attitude, il faudrait d'une part que les risques opératoires soient réduits au minimum, d'autre part que l'avenir des sténoses aortiques congénitales opérées soit mieux précisé. Bien des inconnues persistent, en effet :

- une sténose aortique peut-elle, lorsqu'elle est modérément serrée, rester bien tolérée ou évolue-t-elle toujours vers l'aggravation ?
- quel est le devenir des altérations myocardiques présentes avant l'intervention ?
- une sténose valvulaire ouverte peut-elle se re-sténoser ?
- quelles seront les conséquences hémodynamiques lointaines de la régurgitation aortique fréquemment créée par l'acte opératoire ?
- le risque de greffe bactérienne est-il moins important après l'intervention qu'avant ?
  Nous avons vu deux maladies d'Osler respectivement un an et 6 ans après l'ouverture de la sténose, dont un cas mortel (25).

Il est probable que ces questions seront, pour la plupart, résolues dans les années à venir.

° ° °

C O N C L U S I O N S

Notre étude porte sur 49 sujets opérés de sténose aortique congénitale, entre 1954 et 1963, (à l'exclusion des sténoses musculaires idiopathiques du ventricule gauche).

Le siège de l'obstacle était une fois supra-valvulaire, 28 fois valvulaire, 17 fois sous-valvulaire et 3 fois double (un cas de sténose supra-valvulaire et valvulaire, deux cas de sténose valvulaire et sous-valvulaire).

La fréquence respective dans notre série de ces différents types rejoint sensiblement les constatations des différents auteurs ; il en est de même pour l'incidence du sexe : 16 filles (32 %) et 33 garçons (66 %).

Les âges, lors de l'intervention, étaient ainsi répartis :

- 8 malades de 4 à 9 ans ,
- 17 malades de 10 à 14 ans ,
- 13 malades de 15 à 19 ans ,
- 11 malades de plus de 20 ans,

les âges extrêmes étant 4 et 32 ans .

La nature congénitale du rétrécissement aortique ne fut retenue qu'en présence de deux au moins des critères suivants :

Découverte de la cardiopathie avant 5 ans,
Absence certaine d'antécédents rhumatismaux,

Sténose aortique dont l'aspect anatomique était typiquement congénital : sténose supra-valvulaire, diaphragme fibreux sous-valvulaire, aspect en"dôme"de l'appareil valvulaire, bicuspidie vraie.

Existence d'une autre malformation congénitale cardio-vasculaire : les plus fréquemment associées étant la coarctation aortique, l'hypoplasie de l'anneau aortique et la persistance du canal artériel.

Les indications opératoires ont été portées sur l'ensemble des données de l'examen et l'allure évolutive du rétrécissement.

Seuls les rétrécissement aortiques présentant un ou plusieurs des critères de gravité suivants ont été opérés :

Certains signes fonctionnels : un retard staturo-pondéral important.
Des lipothymies ou des syncopes,
Des douleurs angineuses,
Des signes électriques de surcharge ventriculaire gauche, avec altération de la phase de repolarisation ;
Un gradient systolique entre ventricule gauche et aorte, de 40 mm de mercure, ou plus.

Dans la plupart des cas, ce sont les données du cathétérisme qui firent prendre la décision opératoire, le plus souvent en accord avec la surcharge ventriculaire gauche électrique, les signes fonctionnels restant discrets chez l'enfant.
Cependant, lorsque la gravité clinique était évidente, nous nous sommes abstenus d'investigations complémentaires (4 fois), non exemptes de risques.

Des modifications récentes d'un ou plusieurs de ces éléments, témoins d'une aggravation rapide, ont toujours fait hâter l'intervention, en raison de notre crainte de la mort subite.

Les différentes techniques opératoires décrites ont été successivement employées : deux malades seulement ont été opérés par voie transventriculaire,

sept sous hypothermie modérée simple et tous les autres sous circulation extra-corporelle ; une voie d'abord commune rend maintenant plus accessoire le diagnostic pré-opératoire du siège de la sténose.

L'ouverture du rétrécissement, primitivement faite au dilatateur, devint - à partir de 1959 - plus anatomique : incision des symphyses commissurales, résection des diaphragmes sous-valvulaires, insertion d'un patch en teflon dans les sténoses supra-valvulaires, avec résection de l'anneau fibreux, lorsque cela était possible.

L'attitude vis-à-vis des malformations associées fut variable :

3 coarctations seulement, sur 9, ont été opérées, dont 2 avant l'ouverture du rétrécissement aortique, sans qu'apparaisse d'aggravation du rétrécissement aortique.

Les 5 canaux ont été ligaturés, soit plusieurs années avant l'ouverture du rétrécissement aortique, soit dans le même temps opératoire.

Aucune des communications inter-ventriculaires ne fut fermée.

Une malformation mitrale non sténosante fut une découverte anatomique.

La mortalité opératoire immédiate fut de 14 % (il en est de même dans les diverses séries publiées). 7 malades, en effet, sont morts avant les quarante-huit premières heures - dont le plus jeune - et 4 parmi les 10 malades de plus de 20 ans ; l'âge semble donc intervenir davantage que la technique opératoire.

Dans 20 % des cas, de graves complications post-opératoires mirent en jeu le pronostic vital (hémothorax, anurie par incompatibilité sanguine, encombrement broncho-pulmonaire, insuffisance cardiaque sévère, état fébrile avec hémoculture positive).

La création d'une régurgitation aortique est très fréquente, (36 %)

le degré

de remaniement des lésions et la nature de l'acte opératoire ont une incidence certaine sur son apparition.

Nous avons observé une endocardite bactérienne, chez une jeune fille de 20 ans, 6 ans après l'intervention, avec aggravation de l'insuffisance aortique post-opératoire, défaillance cardiaque et mort subite, 10 mois environ après le début de la maladie.

On peut en rapprocher une maladie d'Osler consécutive à un cathétérisme de contrôle 8 mois après l'intervention, dont l'évolution est actuellement favorable.

Les résultats de la chirurgie chez les survivants peuvent être évalués ainsi : (36 malades sur 41 survivants ont été revus, avec un recul de 3 mois à 6 ans) : 23 avaient une sténose valvulaire et 13 une sténose sous-valvulaire ; les résultats semblent un peu meilleurs dans les sténoses sous-valvulaires.

Les signes fonctionnels ont toujours été très améliorés et ont complètement disparu chez 27 malades.

Le souffle systolique n'a jamais disparu : s'il a nettement diminué 27 fois, il reste identique ou peu modifié 8 fois.

Une insuffisance aortique a été créée 18 fois, en règle modérée, bien tolérée ; elle se voit aussi bien dans les sténoses sous-valvulaires que dans les sténoses valvulaires.

Les insuffisances aortiques pré-opératoires ne se sont pas modifiées.

L'aspect radiologique et, en particulier, le volume cardiaque global, ainsi que l'aspect de l'aorte ascendante, ne se modifient guère.

Les signes de surcharge électrique du ventricule gauche ont disparu 8 fois, diminué 18 fois (le recul étant dans l'ensemble moindre) ; 5 fois,

ils sont restés identiques ou se sont majorés et 5 fois des anomalies péricardiques persistent.

Le gradient systolique entre ventricule gauche et aorte après l'intervention n'a été précisé que dans peu de cas (nous n'avons fait que 8 cathétérismes de contrôle et nous n'avons pu tenir compte des chiffres peropératoires, ceux-ci nous paraissant trop infidèles).

Les résultats globaux de la chirurgie doivent donc être appréciés sur un ensemble d'éléments dont l'homogénéité n'est pas parfaite (durée de recul variable et hémodynamique non précisée). L'amélioration fonctionnelle avant tout et électrique est beaucoup plus significative que l'aspect radiologique et le caractère du souffle systolique, pour juger du degré d'ouverture de la sténose : nous avons eu 5 excellents résultats, 4 mauvais et 27 améliorations de degré variable.

La chirurgie pose un certain nombre de problèmes, que seul un recul plus grand permettra de résoudre : devenir de la fréquente insuffisance aortique post-opératoire ; possibilité de re-sténose, dans les cas de rétrécissement valvulaire, risque de greffe bactérienne.

-ooOoo-

N°	NOM	AGE années	SIEGE	RECUL (mois)	SIGNES A.V	FONCT A.P.	SS AV.	ST AP	"CLIC"	S. DIAST AV	S. DIAST AP	V.CARD AV	V.CARD AP	AQRS AV.	AQRS AP	SVG AV	SVG AP	GP mm Hg AV	SYST AP	PCAP mm Hg	AP mm Hg	ACTE OP	CARD. AS
1	VIGN	4	V	0	I.C		3/6		+	0		V_{II}+		-30°		++		?		?	?	Dilatation	0
2	MAGN	5	V	37	DE. RSTP S.	0	5/6	4/6	?	0	0	V_{I}+	V_{I}+	+30°	+30°	+++	++	?		?	?	Incisions	Hypoplasie Anneau AO
3	FAUC	7	V	48	DE. RSTP S.	0	6/6	4/6	?	1/6	1/6	V+	VI	+40	+30	++	+	40	30	8	23/17	Dilatation	0
4	VAN.H.	7	S.V	1	RSTP	id.	6/6	4/6	0	0	1/6	V_{II}	V_{II}	+30	+60	+++	++++	?		?	?	Incisions	0
5	MARY	8	V	49	RSTP. IC	RSTP.	4/6	4/6	+	0	0	V_{III}	V_{III}	+60	+60	+++	++	40		30	54/32	Incisions	Hypoplasie Anneau. A.O
6	HUGU	8	V	13	DE. RSTP Tperox	Tperox	4/6	3/6	+	0	0	V+	VI	+80	+80	+++	+	?		?	?	Incisions	0
7	BIAN	9	V	24	DE RSTP L	0	5/6	4/6	+	0	3/6	VI	V_{I}+	+70	+70	+	S Peric	130		?	?	Incisions	Hypoplasie Anneau. AO
8	TISO	9	S.V	7	RSTP E.	0	6/6	4/6	0	0	2/6	V_{III}	V_{II}	+80	+80	++++	+++	140		17	70/50	Résection	PCA H.T.AP.
9	CRUN	10	S.V	0	DE L		4/6		0	0		VI		+70		+++		30		?	?	Résection	C IV
10	PORR	10	V	2	O	L	5/6	3/6	+	0	1/6	VI+	VI+	+60	+60	+	0	160		10	85/13	Incisions	
11	LACA	10	S.V	8	RSTP S.	RSTP.	6/6	3/6	0	0	2/6	V_{I}+	V_{I}+	+60	+60	+++	++	200	10	10	25/15	Résection	Hypoplasie Anneau. AO
12	VIEN	11	V	8	DE. RSTP E.	0	5/6	3/6	+	0	2/6	V_{I}	VI	+60	+60	+++	↘ S. Peric	130	0	19	39/20	Incisions	Coarctation
13	REMO.	11	V	37	O	0	5/6	2/6	?	0	0	V+	Nl	+60	+80	++	0	40		10	30/18	Dilatation	Coarctation
14	STAC	11	S.V	7	DE RSTP E. A.	RSTP.	5/6	3/6	0	0	0	V+	V+	+80	+80	+	S.Peric	50		10	13/9	Resection	
15	CHEV	11	S.V.	17	DE. L.A.	0	5/6	3/6	?	0	2/6	VI	VI	+60	+60	+++	+++	170	160	18	35/12	Resection	
16	DUEN	12	S.V.	44	DE L	0	4/6	2/6	0	0	2/6	VI+	VI+	+80	+100	++	0	45		10	16/17	Dilatation	Coarctation
17	AUPI	12	V	27	DE. RSTP	0	5/6	4/6	+	0	0	Nl	Nl	+90	+80	+++	++	130		8	25/13	Incision	Hypoplasie Anneau. AO
18	SCHU	12	S.V	4	DE	0	5/6	3/6	?	0	0	VI	VI	0	0	++	+	60		7	22/10	Resection	
19	CRAB	13	S.V	16	O	0	6/6	5/6	0	0	2/6	VII	VI+	0	0	+++	++ S.Peric	120		15	35/15	Resection	Coarctation
20	VARE	13	V	18	DE RSTP S.	0	6/6	3/6	+	0	0	V+	V+	+30	+30	+	0	40		16	27/16	Incisions	
21	LENF.	13	V	11	DE A.	0	5/6	5/6	?	0	3/6	VI+	VII	-15	+40	+++	++	150	185	14	35/23	Incisions	
22	RENA	13	V+SUSV	9	DE. RSTP S. A. E.	RSTP.	4/6	4/6	?	0	3/6	VI	VI	+20	+30	++	+	90		14	36/15	Incisions Partl	Coarctation CIV CIA.
23	CHEK	13	V	0	DE.		6/6		?	0		VI		0		+++						Dilatation	PCA.
24	GAY	14	V	7	Tr Visuels	Tr. Visuels	5/6	4/6	+	0	2/6	VI	VI	+20	0	+++	++	130		12	37/15	Incisions	Hypoplasie Anneau AO
25	MOLI	14	V+SV	6	DE RSTP S.	DE.	4/6		?	0	2/6	VI	VI	+90		+++	?	?		?	?	Dilatation	
26	BINE	15	V	22	DE. RSTP S	0	4/6	4/6	0	0	4/6	VI	VII	+90	+60	0	+	70		17	30/14	Incisions	Hypoplasie Anneau. AO
27	COLL	15	V	3	RSTP	0	5/6	3/6	0	3/6	3/6	VI	VI	+70	+70	++++	+++	150		11	35/10	Incisions	Hypoplasie PCA+ PFO
28	BEAU	15	V	22	DE RSTP L	0	5/6	2/6	+	0	3/6	V+	VI+	+20	+20	++	+	90		14	24/9	Incisions T	
29	DANI	15	V	1	DE RSTP	RSTP	5/6	3/6	+	2/6	1/6	VII	VII	+80	+50	+++	S.Peric	100		10	33/18	Incisions	P.C.A.
30	KERD	15	V	> 5ans	DE Tr Visuels A	DE	5/6	3/6	?	0	0	VI	VI+	-30	-60	+++	++	110	25	12	40/10	Dilate.	Coarctation
31	NEPV	16	V	14	DE	0	6/6	4/6	0	2/6	3/6	VII	VII+	+90	+90	+++	+	150		15	30/10	Incisions T	P.C.A
32	LAHO	16	V	12	S L	0	5/6	5/6	+	0	3/6	V_{I}	Nl	+60	+80	+++	+	110		9	23/12	Incisions	
33	LEFR	16	V	1	DE RSTP Tr Visuels	RSTP	5/6	4/6	+	2/6	3/6	Nl	Nl	+90	+90	++	S Peric	80		8	30/10	Incisions	
34	LUCA	16	Y	48	DE L A	0	6/6	4/6	?	0	3/6	VI+	VII	+60	+60	++	+++ VM	110		10	24/12	Dilatation	
35	LEQV	17	S.V	23	DE Tr Visuels	DE	6/6	1/6	0	0	0	VI	V+	+90	+90	+	0	90		14	30/12	Resection	
36	TRIP	17	S.V	36	O	0	5/6	3/6	0	0	2/6	VI	VI+	+60	+40	+++	++++	80		?	28/8	Dilatation	
37	CHOU	18	S.V	48	DE Tr Visuels	0	5/6	2/6	?	0	0	V+	V+	+20	0	+	0	80		7	20/8	Dilatation	
38	EMMA	19	S.V	> 6ans	DE RSTP S. A.	0	6/6	1/6	?	0	0	Nl	Nl	+50	+50	++	0	80		11	25/12	Dilatation	
39	SOUL	20	SUS.V	1	DE. RSTP	id	5/6	3/6	0	0	0	VII	VII+	0		++++	S.Peric	160		?	45/14	Patch	Sténose pulmonaire congénitale unique
40	HUET	21	V	11	DE	T. perox	5/6	4/6	+	0	0	V+	VI	+75	+30	+++	++	150		16	32/15	Incisions	
41	DAVI	21	S.V	0	S. A IC		6/6	4/6	0	0		VII		-15		++++		200		36	50/32	Ins sions Dilatation	Coarctation
42	LEBE	22	V	14	DE RSTP L A	DE Tr Visuels	4/6	2/6	+	0	3/6	VI	VI	+40	+40	++	0	150	40	13	24/10	Incisions	
43	POUP	25	SV	4	DE. T. P. Tr Visuels A	DE.	5/6		0	0	0	VI	VI	+60	+45	+++	++ S Peric	150	90	10	22/10	Dilatation	
44	BROS	25	Y	0	DE A.		5/6		+	0		VI		+20		+++		145		9	24/12	Incisions	Anomalie Mitrale
45	CLAVO	25	V	0	DE L Tr Visuels		6/6		?	0		VI		+70		+++		130		15	25/10	Incisions	
46	FERN	26	V+SY	1	DE	?	6/6		?	2/6	2/6	V+	VI	+80	?	+++	?	90		?	?	Resection	
47	MESN	28	S.V	0	DE L		6/6		0	0		VI		+30		++++		130		12	22/8	Résection	
48	LABI	28	Y	> 6ans	S. L. A	0	5/6	4/6	+	0	3/6	VI	VI+	0	0	+++	+	?		6	17/8	Incisions	
49	CLAVE	32	S.V	4	DE S. L A.	DE.	4/6	4/6	0	1/6	1/6	VI+	VI+			BBG complet	id	30		8	25/10	Incisions	

ABREVIATIONS

AV.	Avant l'intervention
AP.	Après l'intervention
S. Syst.	Souffle systolique
"Clic"	Claquement protosystolique
S. Diast.	Souffle diastolique
V. Card.	Volume cardiaque
S. Péric.	Séquelles péricardiques
SVG	Surcharge ventriculaire gauche
G.P.Syst.	Gradient de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte.
A.P.	Pressions dans l'artère pulmonaire
Acte Op.	Acte opératoire
Card. AS	Cardiopathies congénitales associées
I.C.	Insuffisance cardiaque
HTAP.	Hypertension artérielle pulmonaire
R.St.P.	Retard staturo-pondéral
P.C.A.	Persistance de canal artériel
P.F.O.	Patent foramen ovale

S.	Syncopes
L.	Lipothymies
A.	Angor

Expression des souffles en "sixieme"

1/6	Souffle minime
6/6	Souffle perçu à distance
4/6	est l'intensité du souffle à partir de laquelle apparaît un frémissement.

Expression du volume cardiaque :

Nl.	Normal
V_I	Augmentation discrète
V_{IV}	La masse cardiaque touche la paroi thoracique des 2 côtés.
V_{II} et V_{III}	Volumes intermédiaires.

Expression des signes électriques

Nl ECG	Normal
+	Surcharge discrète
++	Surcharge modérée
+++	Existence de signes "d'ischémie lésion sous-endocardique"
++++	Surcharge moyenne.

Vu, le Président de Thèse :
Prof. Pierre SOULIÉ

Vu, le Doyen de la Faculté,
Prof. Gaston CORDIER.

Vu et permis d'imprimer,

le Recteur de l'Académie de Paris,

Jean ROCHE

TABLE DES MATIERES

Page

- Introduction

- Fréquence et gravité évolutive des rétrécissements aortiques congénitaux

- Matériel d'étude : Age - Sexe - Siège de la sténose
Critères de congénitalité

CHAPITRE Ier - INDICATIONS OPERATOIRES

- Etude analytique : Signes fonctionnels
Signes physiques
Signes radiologiques
Etude électrocardiographique
Données hémodynamiques et angiocardiographiques
Malformations cardio-vasculaires associées,

- Synthèse : -gravité de la sténose,
corrélations entre les données (cliniques / radiologiques
électriques, hémodynamiques et anatomiques

-Diagnostic pré-opératoire du siège de la sténose

CHAPITRE II - TECHNIQUES CHIRURGICALES

- Voies : Transventriculaire
Transaortique, avec vision directe
Hypothermie modérée simple
Circulation extra-corporelle

CHAPITRE III - CONSTATATIONS ANATOMIQUES — Page

- Nature de l'acte opératoire dans les différents types de sténose 46
- Traitement des malformations cardio-vasculaires associées 49

CHAPITRE IV - MORTALITE OPERATOIRE 51

- Complications post-opératoires 54
  - Précoces - Insuffisance aortique 54-56
  - Tardives 58

CHAPITRE V - RESULTATS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DES RETRECISSEMENTS AORTIQUES CONGENITAUX

- Etude analytique
  - Signes fonctionnels 61
  - Signes physiques 62
  - Signes radiologiques 63
  - Etude électrocardiographique 64
  - Données du cathétérisme de contrôle 66
- Synthèse
  - Qualité des résultats 68
  - Corrélations avec la gravité pré-opératoire de la sténose 74

CONCLUSIONS 76

BIBLIOGRAPHIE 84

° ° °

B I B L I O G R A P H I E

1 - ABBOTT M.E. - Atlas of congenital cardiac desease - N.Y. 1936 - Am. Heart Association.

2 - AUDOIN J.J. - Bicuspidie congénitale - Etude anatomo-clinique. Thèse, Paris, 26 juin 1958.

3 - AWAD J.A. and MANNIX E.P. - Congenital valvular and subvalvular aortic stenosis with associated coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus. - J. Thorac. and Cardio Vx Surg. 43 - février 1962.

4 - BAKER C. and SOMERVILLE J. - Clinical features and surgical treatment of fifty patients with severe aortic stenosis - Cruy's hospital - Rep. 108 (101), 1959.

5 - BARONAJSKY I.D. - STEINFELD L. - KREEL I. - GORDON A.J. and GRISHMAN A. Congenital aortic stenosis : diagnosis and surgical treatment - N.Y. State J. Med. 59 (4349) 1959.

6 - BERNHARD W.F. - SCHWARZ H.F. - MALLICK N.P. - Elective hypothermic cardiac arrest in normothermic animals - Ann. Surg. 153 (43-51) 1961.

7 - BEUREN A.J. - APITZ J. - HARMJANZ D. - Supravalvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance - Circulation 26 (1235-40), déc. 62.

8 - BICOFF J.P. - THOMPSON W. - ARBEITER H.I. - WEINBERG M. - AGUSTSSON MH Severe aortic stenosis in infancy - J. Pediat. 63 (161-4) juillet 1963.

9 - BLONDEAU M. - HELLER J. - LENEGRE J. - Confrontation anatomo-électrique dans l'hypertrophie ventriculaire gauche - Arch. Mal. Coeur 52 (549), 1959.

10 - BOITEAU G.M. - BOURASSA M.G. - ALLENSTEIN B.J. - Upstroke time ratio. A new concept in differentiating valvular and susvalvular aortic st. - Amer. J. Cardiol. 11 (319-26), mars 1963.

11 - BOURASSA M.G. and CAMPEAU L. - Combined supravalvular aortic and pulmonic stenosis - Circulation XXVIII - n° 4 - 1963 (572,82).

12 - "Congenital Aortic Stenosis"

I - Clinical and hemodynamic findings in 100 patients :

BRAUNWALD E. - GOLDBLATT A. - AYGEN M.M. - ROCKOFF S.D. and MORROW A.G.

II - Surgical treatment and the results of operation :

MORROW A.G. - GOLDBLATT A. and BRAUNWALD E. -

Circulation XXVI March 1963 (426-462).

13 - BRAUNWALD E. - MORROW A.G. - Obstruction to left ventricular outflow. Current criteria for the selection of patients for operation. Amer. J. of Cardiol. 12 (53-9), juillet 1963.

14 - BRAVERMAN I.B. and GIBBONS - The outlook for children with congenital aortic stenosis - Am. Heart J. 53 (487) 1957.

15 - BRIOTET J.M. - Sténoses supra-valvulaires. A propos d'une observation. Thèse, Paris, 80 pages, 21 juin 1962.

16 - BROCK R. - Aortic susvalvular stenosis surgical treatment - Cruy's Hosp. Ref. 108 (144) 1959.

17 - BROWN J. - Congenital stenosis of the aortic orifice - Lancet, 1 (236)1934

18 - CABRERA E. and MONROY J.R. - Systolic and diastolic loading of the heart Part II - Electrocardiographic data - Am. Heart J. 43 (669)1952.

19 - CARREL A. - Experimental operations on the orifices of the heart - Ann. Surg. 60 (1) 1914.

20 - CLOWES G.H.A. and NEVILLE W.E. - Experimental exposure of the aortic valves - Laboratory studies and clinical trial. - Proc. Surg. Forum, Ann. Coll. Surgeous Philadelphia 1955 - W.B. saunders Co

21 - DEBAKEY M.E. - BEALL A.C. Jr - Successful surgical correction of supravalvular aortic stenosis - Circulation Vol. 27 (858-63) mai 63.

22 - De WALL and LILLEHEI - Reduced flows, moderate hypothermia and hemodilution for simplified total body perfusion - J.A.M.A. 179 (430)62.

23 - DONG Jr - HURLEY E.J. - HANCOCK E. - STOFER R.C. - SHUMWAY N.E. - Surgical treatment of aortic stenosis - Surgery 52 (720-4) nov. 1962.

24 - DOWNING D.F. - Congenital aortic stenosis : clinical aspects and surgical treatment - Circulation 14 (188) 1956.

25 - EDWARDS J.E. - A propos de l'étiologie de la sténose aortique calcifiée - Circulation - Editorial XXVI (817), 1962.

26 - ELLIS F.H. and KIRKLIN J.W. - Congenital valvular aortic stenosis - Anatomic findings and surgical treatment - J. Thoracic and Cardio-Vx Surg. 43 (199) 1962.

27 - ELLIS H.F. - ONGLEY P.A. and KIRKLIN J.W. - Results of surgical treatment for congenital aortic stenosis - Circulation - Janv.1962 XXV (29-59).

28 - ELLIS F.H. - PATRICK A. - ONGLEY M.B. - and KIRKLIN J.W. - Results of surgical treatment for congenital aortic stenosis - Circulation, XXV - January 1962 (29-38).

29 - GERARD R. - LASRY F. - SEICHTER J. - Etude de l'électrocardiogramme normal de l'enfant - Arch. Mal. du Coeur - 57° année n° 2 (176-198) 1964.

30 - GORDON A.S. - The surgical management of congenital supravalvular, valvular and susvalvular aortic stenosis using deep hypothermia - J. Thoracic and cardio Vas. Surg. 43 (141) 1962.

31 - GORLIN R. and GORLIN S.G. - Hydraulic formula for calculation of area of stenotic mitral valve, other cardiac valves and central circulatory shunts - Am. Heart. J. 41 (1) 1951.

32 - GORMAN P.A. - CALATAYUD J.B. - CRONIN R.F.P. - REID E.A.S. and SCOTT HJ La sténose aortique chez l'adulte - Valeur des critères d'I.O. Am. Heart J. 64 (625) 1962.

33 - HANCOCK E.W. - Differentiation of valvular, susvalvular and supravalvular aortic stenosis - Cruy's Hosp. Rep. 110 (1) 1961.

34 - HANCOCK E.W. - and FLEMING P.R. - Aortic stenosis - Quart. J. Med. 29 (209) - 1960.

35 - HARA M. DUNGAN T.& LINCOLN B. - Sus-valvular aortic stenosis - J. thoracic and cardio-Vx Surg. 1962 - 43 (212).

36 - HUGENHOLTZ P.G. - LEES M.M. and NADAS A.S. - L'E.C.G. scalaire - vectoc. et E.C.G. d'effort dans l'estimation de la st. aort. congénitale - Circulation XXVI (79) 1962.

37 - JARCHOW B.H. and KINCAID O.W. - Post-sternotic dilatation of the ascending aorta - Its occurrence and significance as a roentgenologic sign of aortic stenosis - Proc. Stoff. Meet. Mayo Clinic 36 (23-33) 1961.

38 - JENKINS L.C. - DODDS W.A. - GRAVES H.B. - Aortic valvular desease : pathophysiology and anesthetic management for general surgical proceding - Canad. Anesth. Soc. J. 10 (317-27) juillet 63.

39 - KAINDL F. - KOHN P. - KOTSCHER E. - On the evaluation of aortic stenosis - Wien - Klin Wschr. 75 (224-32) 29 mars 1963 (Ger).

40 - KAY E.B. - Criteria for surgery in aortic valvular desease - Amer. J. cardiol. 12 (40-6) juillet 1963.

41 - KEITH A. - Malformations of the heart - Lancet 2(359-63) 1909.

42 - KJELIBEY S.R. - MANNHEIMER E. - RUDHE U. and JONSON B. - Diagnosis of congenital heart disease - Ed. 2 Chicago 1959 - Year book publishers.

43 - LEES M.H. - HAUCK A.J. - STARKEY G.B. - NADAS A.S. and GROSS R.E. - Congenital aortic stenosis. Operative indications and surgical results - Brit. Heart J. 24 (31) 1962.

44 - LILLEHEI C.W. - LEVY M.J. - VARCO R.L. - WANG Y. - ADAMS P. and ANDERSON R.C. - Surgical treatment of congenital aortic stenosis by cardio-pulmonary hypers.
Including methods for presperative diagnosisof types.
Circulation 1962 - XXVI (856).

45 - LILLEHEI C.W. - MORRIS and LEVY M.J. - Transatrial exposure for ccrrection of subaortic stenosis - J.A.M.A. 186 (8-13) 5 oct. 1963.

46 - Mac GOON D.C. - The surgical treatment of supra-valvular aortic stenosis - J. of thoracic and cardio-Vx Surgery - 1961 - 41 n°1 125-133).

47 - MACLEAN L.D. - CULLIGAN J.A. - KANE D.J. - Subaortic stenosis due to accessory tissue on the mitral valve - J. Thorac. cardiol. Surg. 45 (382-8) - Mars 1963.

48 - MARQUIS R.M. and LOGAN A. - Congenital aortic stenosis and its surgical treatment - Brit. Heart J. 17 (373)1955.

49 - METIANU C. - DURAND M. - GUILLEMOT R. et HEIM de BALZAC R. - Sténose aortique infundibulaire congénitale - Présentation de deux cas personnels vérifiés anatomiquement - Cardiologica - 1952 21 - (106).

50 - MORIN B. - Les sténoses aortiques congénitales - Etude d'ensemble à propos de 25 observations - Thèse, Paris, 1957.

51 - MORROW A.G. - SHARP E.H. and BRAUNWALD E. - Congenital aortic stenosis : clinical and hemodynamic findings, surgical technic and results of operation - Circulation 18 (1091) 1958.

52 - MULLER W. J. Jr - BLANK R.H. and WARREN W.D. - Current concepts of the surgical treatment of aortic stenosis - Ann. Surg. 153 (815) 1961.

53 - MULLER W.H. - BLANCK R.H. - WARREN W.D. - Current concepts of the surgical treatment of aortic stenosis - Ann. of Surgery, juin 1961 - 153 n° 6 - (815-821).

54 - NADAS A.S. - Pediatric cardiology W.B. Saunders Co - Philadelphia, 1957.

55 - NORMAND Jean - Rétrécissements aortiques sigmoïdiens - Indications opératoires actuelles - Doin et Cie ed. Paris, 1957.

56 - OCHSNER J.L. - COOLEY D.A. - Mc NAMARA D.G. and KLINE A. - Surgical treatment of cardio-vascular anomalies in 300 infants younger than one year of age. - J. Thoracic Surg. 43 (182) 1962.

57 - OLESEN K.H. and WAIBURG E. - Isolated aortic stenosis ; the late pragnosis - Acta Med. Scandin. 160 (437) 1958.

58 - ONGLEY P.A. - NADAS A.S. - PAUL M.H. - RUDOLPH A.M. and STARKEY G.W. - Aortic stenosis in infants and children - Pediatrics 21 - (207) 1958.

59 - PAPANICOLIST - VOYATZIS N. - CHOROCOPOS S. - STERGIOPOULOS J. - MICHALOPOULOS J. - Hypothermie contrôlée dans la chirurgie à coeur ouvert des cardiopathies congénitales - Arch. Franç. pediat. 20 (599-601) mai 1963.

60 - PATE J.W. - ALLEN R. and LEE W.H. - Congenital aortic stenosis - The J. of thoracic and cardiovascular surgery - Vol. 46 - n° 2 (174) 1963.

61 - PERASALO O. - HALONEN P.I. - Surgical treatment of aortic stenosis - Acta Chir. Scand. 124 (176) sept. 1962.

62 - ROBERTS W. - MORROW A.G. - Congenital aortic stenosis produced by omnicommissural valve - Circulation.

63 - REYNOLDS J.L. - NADAS A.S. - RUDOLPH A.M. and GROSS R.E. - Critical congenital aortic stenosis with minimal electrocardiographic charges - New England J. Med. 262 (276) 1960.

64 - ROSENSWEIG J. - FISHER D.L. - MAJOVEZN G.J. and KENT E.M. - Bicuspid aortic valve - A variant of susvalvular ao. stenosis - J. thoracic. Surg. 42 (70) 1961.

65 - SANTY P. - MARION P. - BRET J. - CRONNOT J. and ESTANOVE S. - A propos du traitement chirurgical du rétrécissement aortique sous hypothermie - Mem. Acad. Chir. Paris, 85 (122) 1959.

66 - SERGENT E.C. - LAUNAY-IMBERT J. - Endocardite maligne aiguë greffée sur un rétrécissement sous-aortique congénital - Paris, Med, 1932 - 83 - 520).

67 - SISSMAN J.N. - NELL C.A. - SPENCER F.C. - TAUSSIG H.B. - Congenital aortic stenosis - Circulation 19 (458) 1958.

68 - SMITH R.C. - BAILEY C.P. - GOLDBERG H. - Aortic commissurotomy ; a physiologic evaluation by combined heart catheterism - J. thoracic. Surg. 34 (815) 1957.

69 - SOULIÉ P. et J. FORMAN - Anatomie pathologique des rétrécissements aortiques congénitaux - Extrait de la S. des Hôp. "Annales de Chirurgie" n° 19-20 - octobre 1961 (1-9).

70 - SOULIÉ P. - JOLY F. - CARLOTTI J. - Contribution au diagnostic des sténoses congénitales de l'aorte - Extrait des "Annales de chirurgie" - n° 19-20 - Oct. 1961 .

71 - SPENCER F.C. - NESLL C.A. - BAHNSON H.T. - The treatment of congenital aortic stenosis with valvotomy during cardio-pulmonary bypass. Surgery 44 (109) 1958.

72 - SPENCER F.C. - NESLL C.A. - SANK L. and BAHNSON H.T. - Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis - Am. surgery 26 (204) 1960.

73 - STARR A.- DOTTER C - GRISWOLD H. - Supravalvular aortic stenosis : diagnosis and treatment - J. thoracic card. surg. 41 (134)1961.

74 - SWAN H. and KORTZ A.B. - Direct vision trans-aortic approach to the aortic valve during hypothermia - Experimental observation and report of successful clinical case - Ann. surg. - 144 (2) 1956.

75 - SWAN H. - WILDERSON R.H. and BLOUNT G.S. - Visual repair of congenital aortic stenosis during hypothermia - J. thoracic surg. 35 (139) 1958.

76 - TARQUINI A. - GRANDE A. - CORTIS B. - Results in aortic valvular stenosis opented on in normal circulation - Atti Soc. Ital. Cardiol. 2 (152-4) - 1-3 juin 1962 (Ital.) (1963 ?).

77 - TAUSSIG H.B. - Congenital malformations of the heart - Volume II - Specific malformations - Harward University press - Cambridge 1960.

78 - VALTY J. - R.A. isolé - Contribution à l'étude - 72 cas avec exploration hémodynamique ou examen anatomique.
Thèse, Paris, 138 pages, 22 juin 1961.

79 - VERNEY R.N. - SAUBIER E. - CARRON R. et CHOPIN M. - Sténose valvulaire AO et IC opérée avec succès chez un enfant de 1 mois 1/2 - Pédiatrie 18 (437-40) 1963.

80 - WOOD P. - Aortic stenosis - Am. J. card. 1 (553) 1958.

81 - ZIEGLER R.F. - Electrocardiographic studies in normal infants and children - Springfield - Ch. C. Thomas 1951.

° ° °

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]